

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1899

THÈSE

N° 87

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le mercredi 6 décembre 1899, à 1 heure

Par A. DANIEL

Né à Craiova (Roumanie) le 2 mai 1871

Ancien interne provisoire des hôpitaux

DES

ARRÊTS DE DÉVELOPPEMENT
CONSÉCUTIFS

aux lésions locales datant de l'enfance

ATROPHIE NUMÉRIQUE DE KLIPPEL

Président : M. LANDOUZY, professeur.

Juges : { MM. PINARD, professeur.

GILLES DE LA TOURETTE et VARNIER, agrégés.

*Le Candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les différentes parties
de l'enseignement médical.*

PARIS

JOUBE ET BOYER

IMPRIMEURS DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

15, rue Racine, 15

1899

THÈSE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1899

THÈSE

N

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le mercredi 6 décembre 1899, à 1 heure

Par A. DANIEL

Né à Craiova (Roumanie) le 2 mai 1871

Ancien interne provisoire des hôpitaux

DES

ARRÊTS DE DÉVELOPPEMENT CONSÉCUTIFS

aux lésions locales datant de l'enfance

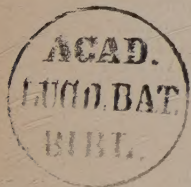
ATROPHIE NUMÉRIQUE DE KLIPPEL

Président : M. LANDOUZY, professeur.

Juges : { MM. PINARD, professeur.

GILLES DE LA TOURETTE et VARNIER, agrégés.

Le Candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical.



PARIS

JOUVE ET BOYER

IMPRIMEURS DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

15, rue Racine, 15

1899

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen.	M. BROUARDEL
Professeurs	MM.
Anatomie.	FARABEUF.
Physiologie	CH. RICHET.
Physique médicale.	GARIEL.
Chimie organique et chimie minérale.	GAUTIER.
Histoire naturelle médicale.	BLANCHARD.
Pathologie et thérapeutique générales.	BOUCHARD.
Pathologie médicale.	DEBOVE.
Pathologie chirurgicale.	HUTINEL.
Anatomie pathologique.	LANNELONGUE
Histologie.	CORNIL.
Opérations et appareils	MATHIAS DUVAL
Matière médicale et pharmacologie.	TERRIER.
Thérapeutique	POUCHET.
Hygiène	LANDOUZY.
Médecine légale.	PROUST.
Histoire de la médecine et de la chirurgie.	BROUARDEL.
Pathologie expérimentale et comparée.	N.....
Clinique médicale.	CHAENTEMSSE
Maladie des enfants.	POTAIN.
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale.	JACCOUD.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.	HAYEM.
Clinique des maladies du système nerveux.	DIEULAFOY.
Clinique chirurgicale.	GRANCHER.
Clinique ophtalmologique.	JOFFROY.
Clinique des maladies des voies urinaires.	FOURNIER.
Clinique d'accouchements.	RAYMOND.
	BERGER.
	DUPLAY.
	LE DENTU.
	TILLAUX.
	PANAS.
	GUYON.
	BUDIN.
	PINARD.

Agrégés en exercice.

MM.	DESGREZ	LEJARS	THIROLOIX
ACHARD.	DUPRE	LEPAGE	THOINOT
ALBARRAN.	FAURE	MARFAN	VAQUEZ
ANDRE	GAUCHER	MAUCLAIRE	VARNIER
BONNAIRE	GILLES DE LA	MENETRIER	WALLICH
BROCA (Aug.)	TOURETTE	MERY	WALTHER
BROCA (André).	HARTMANN	ROGER	WIDAL
CHARRIN	LANGLOIS	SEBILEAU	WURTZ
CHASSEVANT	LAUNOIS	TEISSIER	
DELBET	LEGUEU	THIERY	

Chef des Travaux anatomiques : M. RIEFFEL

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PERE

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

M. LE PROFESSEUR LANDOUZY

Membre de l'Académie de médecine.

Médecin des hôpitaux

Officier de la Légion d'honneur

A MES MAÎTRES DANS LES HÔPITAUX

Interne provisoire.

- 1897 : M. GOURAUD (Charité).
1897 : MM. CUFFER, MERY, DALCHÉ (Necker).
1898 : M. KLIPPEL (Hôtel-Dieu-Annexe).
1898 : MM. VARIOT, LESAGE (Trousseau).

Externe

- 1896 : M. LE PROFESSEUR JACCOUD (Pitié).
1895 : MM. MARIE, CHARRIN (Hôtel-Dieu).
1894 : MM. POLAILLON, WALTHER (Hôtel-Dieu).

Stagiaire et Bénévol.

- 1898 : M. LE PROFESSEUR PINARD (Baude-
locque).
1893 : MM. GRANCHER, MARFAN (Enfants-
Malades).
1892 : MM. TILLAUX, VERNEUIL (Hôtel-Dieu).

Hommage de Reconnaissance.

DES

ARRÊTS DE DÉVELOPPEMENT CONSÉCUTIFS

Aux lésions locales datant de l'enfance

ATROPHIE NUMÉRIQUE DE KLIPPEL

AVANT-PROPOS

Ce travail a été fait dans le service de notre excellent maître M. Klippel, dont nous avons eu l'honneur d'être l'interne pendant l'année 1898; c'est lui qui nous a donné l'idée de cette thèse, c'est lui qui nous a ensuite guidé à chaque pas, nous montrant dans quel sens devaient être dirigées nos recherches. Nous saisissons aujourd'hui l'occasion de ce travail en le priant d'en accepter l'hommage, comme preuve de notre profonde reconnaissance, pour l'honneur qu'il nous a fait en nous acceptant pour élève.

Nous avons repris et poursuivi l'étude de l'atrophie numérique des tissus, ayant acquis la profonde conviction que cette affection est d'une extrême fréquence, et que de par ses particularités étiologiques, cliniques, anatomiques et pathogéniques, elle doit être considérée comme

une entité morbide, comme une forme à part, ayant droit à une description d'ensemble.

Nous avons tenu à la dégager des nombreuses affections avec lesquelles on la confondait assez fréquemment ; nous avons surtout tenté de faire ressortir son individualité, en nous basant sur ses caractères cliniques et anatomiques, lui réservant le nom, d'*atrophie numérique des tissus*, déjà donné par Klippel en 1893, repoussant de cette façon toutes les appellations vagues et confuses, de *raccourcissement des membres*, d'*atrophie des membres*, d'*atrophie musculaire réflexe ancienne*, etc... qu'on lui prêtait ordinairement.

L'étude des causes étiologiques nous a conduit à poser comme principe, que toute *lésion locale, traumatique ou spontanée ayant évolué pendant l'enfance, c'est-à-dire, agissant sur des sujets en pleine période de croissance, est capable de retentir ultérieurement sur le développement, l'entraver, et déterminer à la suite un trouble local, un arrêt de développement.*

L'anatomie pathologique de ces arrêts de développement est de date toute récente, et l'honneur revient à M. Klippel qui, le premier, montra que la lésion histologique dans les cas de cette nature, est tout à fait particulière ne se retrouvant nullement dans aucune autre affection neuro-musculaire.

Tous les tissus : muscles, os, nerfs, vaisseaux, moelle épinière, etc., sont normaux comme structure, mais en revanche le nombre des éléments anatomiques constitutifs de ces tissus est considérablement diminué ; c'est-à-dire, qu'il y a moins de fibres contractiles dans les

muscles (*atrophie musculaire numérique*), qu'il y a moins de cylindre-axe dans les cordons nerveux (*atrophie numérique des nerfs*), qu'il y a moins de cellules motrices dans la corne antérieure de la moelle (*atrophie numérique médullaire*), qu'à l'état normal, ces mêmes éléments ayant gardé tous les caractères histologiques habituels.

Ainsi donc l'appellation d'atrophie numérique des tissus est justifiée par l'anatomie-pathologique.

Ces constatations anatomiques sont en plein accord, en complète harmonie, avec les résultats fournis par les différents procédés cliniques, qui nous ont démontré l'intégrité de la fonction musculaire, l'existence et la conservation des réactions électriques musculaires ou nerveuses.

Quant à l'interprétation de ces faits, elle n'est pas complètement éclairée; mais il nous a semblé que l'influence du centre spinal sur le développement des parties dont chez l'adulte il ne commande plus que la trophicité, est un fait indéniable; d'autre part, en ce qui concerne l'explication de l'atrophie des différents tissus, il est besoin d'admettre *la disparition, la destruction totale, à un moment donné, d'un certain nombre d'éléments anatomiques*, à la suite des différentes causes étiologiques qui ont engendré l'arrêt de développement.

En somme, nous essayerons de montrer que l'atrophie *numérique des tissus, a son individualité propre, comme entité morbide, caractérisée cliniquement, par la diminution de volume et de longueur des membres, atrophie osseuse et musculaire avec conservation de la fonction*

musculaire et des réactions électriques, et anatomiquement, par la diminution du nombre des éléments anatomiques de tous les tissus, ces derniers ayant gardé leurs caractères normaux de structure.

ÉTIOLOGIE

L'atrophie musculaire ne s'observe pas seulement comme conséquence d'affection primitive du système nerveux central ou d'altération, soit traumatique, soit inflammatoire des nerfs; elle peut se manifester encore dans des circonstances très diverses sous l'influence des lésions périphériques de tout ordre : traumatismes banals, lésions des jointures, des os, brûlures, etc., etc.

Dans ces derniers cas, l'atrophie musculaire, fréquente chez l'adulte, est désignée, depuis Vulpian, Charcot, etc. sous le nom d'atrophie musculaire réflexe.

En considérant l'action des mêmes causes, que nous venons de citer, non pas sur des adultes, mais sur des sujets en pleine période de croissance, — sur des enfants —, l'effet morbide sera tout autre. Il peut bien se produire des atrophies musculaires, chez ces derniers, à la suite de différentes lésions traumatiques ou inflammatoires, mais ultérieurement avec l'évolution de la croissance, il s'y ajoute un nouvel élément, qui n'est pas à négliger, tant au point de vue clinique qu'au point de vue anatomique; c'est une diminution plus ou moins accentuée et permanente, du volume et de la longueur du membre lésé : il se produit en un mot un *arrêt de développement* caractérisé cliniquement par une aplasie du système osseux, accompagnée d'amyotrophie, et anatomiquement par

cette diminution numérique des éléments de tous les tissus qui nous occupe.

L'âge des sujets, non encore complètement développés, devient ainsi un facteur primordial qui imprime un caractère particulier à l'évolution du processus morbide, consécutif aux différentes lésions traumatiques ou spontanées des segments périphériques.

Les causes étiologiques de l'atrophie numérique peuvent être rangées dans deux groupes principaux :

1° *Les unes occasionnelles et déterminantes* ;

2° *Les autres prédisposantes*, se rapportant à l'âge et aux acquisitions héréditaires ou personnelles des sujets, au terrain.

Causes occasionnelles et déterminantes. — En n'envisageant que la nature des lésions, rentrant dans ce groupe nous les subdiviserons en deux ordres :

a). — *Les unes traumatiques*

b). — *Les autres inflammatoires.*

a). — *Causes d'ordre traumatiques.* — Les traumatismes peuvent impressionner différemment l'organisme et déterminer des effets dissemblables ; tantôt et consécutivement à des grands trauma, il éclate des névroses : comme l'hystérie, la neurasthénie, la paralysie agitante etc., etc. ; tantôt, si ces derniers ont intéressé les différentes plexus nerveux, il peut survenir des *névrites ascendantes*, des myélites ; tantôt enfin, si les traumatismes ont intéressé un point limité, une jointure, un os, il peut se produire des *atrophies musculaires réflexes*.

Mais les traumatismes — violents ou légers —, agissant sur des sujets, dont le développement n'est pas en-

core achevé, sont capables de déterminer des *arrêts de développement*. On connaît la fréquence de ces derniers à la suite des luxations, des fractures, des contusions, survenues pendant l'enfance.

Dans ces cas, à part l'arrêt de développement, on y constate aussi de l'atrophie musculaire avec des caractères particuliers sur lesquels nous insisterons à la symptomatologie.

Dans cet ordre de causes, nous rangerons les contusions, les entorses, les luxations, les fractures, les brûlures considérant ces derniers comme des traumatismes du tégument externe.

Il est à remarquer que l'arrêt du développement consécutif à ces différentes lésions traumatiques, datant de l'enfance, ne reste pas uniquement limitée à la région où ont directement porté ces dernières, mais au contraire il est capable de s'étendre aux autres régions non atteintes par les traumatismes, ce qui montre que le processus morbide a une portée plus étendue.

1. — *Contusions*. — Vue leur grande fréquence, les contusions sont souvent capables de déterminer des arrêts de développement, tous les agents mécaniques peuvent être incriminés.

Ils peuvent intéresser une région très limitée, jointure, un os, un tendon (tendon d'Achille. Obs. VI de Klippel) ou au contraire intéresser un segment entier.

Il est inutile d'insister sur la grande fréquence et la variabilité de ces contusions et nous nous contenterons de répéter qu'elles ont leur importance en ce qu'elles sont survenue dans le jeune âge.

2. — *Traumatismes articulaires.* — Dans cet ordre de cause, nous pensons rentrer, les différentes violences extérieures subies par les jointures, entorses, luxations, etc., etc.

Ces dernières survenant chez les enfants sont fréquemment la cause des arrêts de développement.

Il faudrait remarquer, que chez l'adulte comme chez les enfants, toutes ces lésions traumatiques peuvent déterminer une distension brusque, une compression, des tiraillements, des déchirures, etc., etc., des cordons nerveux voisins à la jointure et causer dans ce cas des paralysies, des névrites etc., etc.

Tous ces cas ne rentrent pas dans le cadre de nos faits, qu'en ce qu'ils peuvent s'accompagner d'arrêt de développement.

Les traumatismes les plus fréquents, qui ont déterminé des arrêts de développement et que nous avons consignés dans nos observations sont celles des grandes jointures : genou, coude, cou-de-pied, épaule.

3. — *Fractures.* — On connaît très bien aujourd'hui la fréquence de l'atrophie musculaire consécutive aux fractures chez l'enfant. Gosselin, ne reconnaissait que les fractures compliquées qui seraient capables de déterminer des atrophies musculaires.

Or les fractures non compliquées des os longs ou courts, peuvent tout aussi bien que les fractures compliquées causer dans la suite des arrêts de développement à la condition qu'elles soient survenues chez des sujets, dont le développement était inachevé.

Nous avons recueilli des observations d'arrêt de déve-

loppement avec atrophie numérique des tissus, consécutives à des écrasements articulaires, avec fractures multiples des extrémités osseuses, comme dans le cas de Klippel (ob. II).

Il est certain que dans ces cas il y a nécessairement une irritation plus ou moins intense des articulations voisines, et par conséquent ce groupe de causes a une analogie complète avec le précédent. Ce serait d'ailleurs le même mécanisme : irritation de l'articulation en même temps que celle qui a lieu dans l'os fracturé, peuvent modifier le fonctionnement des cellules médulaires et affaiblir leur pouvoir trophique.

Nous rappellerons enfin que les fractures des massifs osseux de la face peuvent déterminer, eux aussi, des arrêts de développement, le visage offrant alors un aspect assez étrange, comme dans le cas du professeur Parnas (obs. XVI) qui nous paraît devoir rentrer dans le cadre de l'atrophie numérique.

Nous donnons d'ailleurs une observation personnelle de brûlure de la face, des plus intéressantes qui, a la même valeur pathogénique.

4. — *Arrêts de développement et atrophies musculaires consécutives aux brûlures datant de l'enfance.*

— Nous faisons rentrer les brûlures dans le groupe des causes d'ordre traumatique, considérant ces dernières comme des traumatismes du tégument externe, causés soit par les agents physiques ou chimiques.

Les brûlures survenant dans l'enfance sont parmi les causes les plus fréquentes de l'atrophie numérique. Il est vraiment curieux de voir que des lésions aussi superfi-

cielles que les brûlures, puissent troubler l'évolution de croissance et se traduire ultérieurement par un trouble local, conduisant à un arrêt de développement.

Les brûlures peuvent être causées par tous les agents : par liquides bouillants, pétrole etc. etc., intéressant soit les membres, soit la face.

Aux membres, elles sont capables d'intéresser une région circonscrite, main, doigts, ou au contraire intéresser une large surface ou la totalité d'un membre.

A ce propos, nous ferons la même remarque qu'au chapitre précédent : quoique la brûlure ait porté sur une région assez limitée, sur un segment comme la main par exemple (obs. de Ferré) (1), l'arrêt de développement ne reste pas circonscrit là où a directement porté la brûlure, mais il peut atteindre la totalité du membre.

A la face, les brûlures occasionnées par les divers agents, et intéressant plus ou moins profondément les tissus, sont susceptibles de déterminer des arrêts de développement des massifs osseux, des atrophies musculaires très marquées et de plus de retentir même sur l'organe de la vision et le système dentaire comme dans le cas personnel que nous rapportons à la fin de ce travail (Obs. XIII).

Les faits de ce genre tiennent une grande place par leur fréquence dans l'étiologie de l'atrophie numérique.

D'ailleurs, à part nos nouvelles observations que nous rapportons, on peut en trouver des analogues dans la littérature médicale, quoique les traités classiques soient complètement muets à cet égard.

1. Ferré. *Revue de chirurgie*, 1893, p. 246.

Déjà le professeur *Raymond* (1) en 1877, avait publié un cas intéressant d'arrêt de développement avec atrophie musculaire du membre supérieur gauche, consécutif à une brûlure datant de l'âge de 6 mois.

Mais c'est notre maître M. *Klippel* en 1893 (2) qui attira l'attention sur les suites plus ou moins graves des brûlures survenues dans le jeune âge et qui insista particulièrement sur leur fréquence comme cause de l'atrophie numérique des tissus.

M. *Ferré* (3) en 1893 publia un nouveau cas remarquable de même nature. Plus tard, en 1898, à la Société Médicale des hôpitaux de Paris MM. *Jacquet et Sambon* (4) présentèrent un malade atteint d'arrêt de développement du membre supérieur gauche avec atrophie musculaire, consécutif à une brûlure survenue à l'âge de 18 mois.

Tout récemment le 28 février 1899 MM. *Hallopeau et Tostivint* (5), communiquèrent à l'Académie de Médecine une observation d'arrêt de développement des deux membres inférieurs chez une femme de 46 ans causé par une brûlure profonde survenue à l'âge de 8 mois.

Enfin nous rapportons à la fin de ce travail 5 nouvelles observations d'arrêt de développement avec amyotrophie, dues aux brûlures de très vieille date.

1. Raymond. *Soc. Biologie*, 3 mars 1872.

2. Klippel. *Revue de Médecine*, 1893. *Presse Médicale*, 1897.

3. Ferré. *Revue de Chirurgie*, 1893, p. 246.

4. Jacquet et Sambon. *Bulletin Soc. Méd. Hôpitaux*, 9 décembre 1898.

5. Hallopeau et Tostivint. *Bulletin Ac. de Méd.*, 23 février, 1899.

Parmi ces observations il y en a une qui présente un intérêt particulier, et qui est unique croyons-nous, dans la littérature médicale. Cette observation (XIII) se rapporte à un cas d'arrêt de développement d'une moitié de la face consécutif à une brûlure à l'âge de 4 ans où l'on constatait, *à part l'aplasie des massifs osseux et des muscles, une asymétrie des yeux, rétrécissement d'une pupille et d'atrophie du système dentaire correspondant au côté atteint par la brûlure.*

En somme, les brûlures de tout genre, qu'elles soient graves, ou superficielles, peu étendues ou très larges, survenues dans le jeune âge, peuvent retentir sur la marche de la croissance et causer ultérieurement des arrêts de développement avec amyotrophie.

Quant à la pathogénie de ces troubles elle n'est nullement éclairée et on pourrait discuter longuement et sans grand succès.

Cependant on pourrait envisager quelques hypothèses possibles :

1° On pourrait admettre l'existence de *névrites ascendantes*, (1) causées directement par les brûlures, intéressant les extrémités nerveuses avec propagation à la moelle. Or cette hypothèse ne saurait être admissible, parce qu'elle marche à l'encontre des faits cliniques, les recherches anatomiques font totalement défaut à cet égard ; les malades n'ont jamais souffert, pas de douleur, d'autre part les réactions électriques sont absolument

1. Hayem *Bulletin Soc. méd. des Hôpitaux*, 16 décembre 1898. p. 898.

normales; il n'y a rien dans ce cas, qui puisse tenir aux névrites.

2° Quelques auteurs ont pensé, que l'atrophie osseuse et musculaire serait le résultat d'une longue immobilisation nécessitée par les brûlures et *M. Ferré* (1) se demande encore quelle pouvait être l'influence de l'immobilisation pendant la période de la croissance.

Il est permis cependant de faire remarquer que si quelques cas demandent une assez longue immobilisation, il y en a bien d'autres où cette immobilisation devient inutile comme dans les brûlures très superficielles et très légères.

3° D'autres auteurs (*M. Hallopeau*) (2) pensent que les brûlures seraient incapables de provoquer des arrêts de développement, elles pourraient produire des pertes de substance, mais non des troubles de développement et alors on pourrait concevoir la filiation des phénomènes comme il suit : la rétraction du tissu de cicatrice a provoqué des déviations osseuses et ensuite l'arrêt de développement des os.

Ainsi l'arrêt de développement serait subordonné à un processus en quelque sorte mécanique, par ce fait de la rétraction cicatricielle, par le fait des brides qui s'opposerait à l'évolution du tissu osseux.

Cette hypothèse est moins admissible que les précédentes, et on peut facilement la repousser en songeant qu'il y a des cas très nombreux où les brides cicatriciel-

1. Ferré. *Revue de chirurgie*, 1893, p. 246.

2. Hallopeau et Postivint. *Bulet. académie med.* 28 février 99. p. 246. 7.

les font défaut, et où l'arrêt de développement n'en existait pas moins.

Enfin nous croyons que l'hypothèse la plus plausible et la plus scientifique, qui puisse en quelque sorte donner la clef de ces faits, est celle qui fait intervenir le rôle du centre spinal, réagissant aux différentes lésions périphériques, produites pendant le jeune âge.

Cette hypothèse est d'ailleurs en harmonie avec les faits expérimentaux sur lesquels nous reviendrons plus loin.

b). — *Causes d'ordre inflammatoire.* — Dans ce groupe de causes rentrent toutes les lésions inflammatoires des jointures, des os ou des lésions ostéo-articulaires.

On connaît la grande fréquence des atrophies musculaires chez les adultes, consécutives aux lésions articulaires de tout genre : rhumatisme aigu, chronique, la goutte, rhumatisme blennorrhagique, etc., etc.

Chez les enfants, en raison de la rareté de quelques-unes de ces arthrites, il est moins fréquent de rencontrer des atrophies des membres à leur suite ; cependant il est permis de penser que cette possibilité pouvait arriver, vu l'influence et la réaction du centre spinal, vis-à-vis des lésions articulaires inflammatoires.

Mais il n'en est pas de même, en ce qui concerne les ostéo-arthrites tuberculeuses de l'enfance, qui se compliquent sans exception, d'arrêt de développement.

Il est de règle de rencontrer ces derniers, à la suite des coxalgies, des tumeurs blanches du genou, du coude, etc. Dans ce cas, l'arrêt de développement frappe le

membre malade depuis son extrémité jusqu'à sa racine.

Enfin toutes les *ostéites* bacillaires ou non, peuvent déterminer, elles aussi, des atrophies des membres, si elles sont survenues dans le jeune âge, qu'elles aient frappée les os longs ou courts, comme l'astragale ou le calcanéum.

Causes Prédisposantes.

Ces causes se rapportent essentiellement à l'âge et au terrain des sujets, ayant subi l'influence des divers facteurs étiologiques que nous venons d'énumérer dans le chapitre précédent.

Pour que l'atrophie numérique, qui représente anatomiquement la lésion des arrêts de développement puisse se produire, il faut que les facteurs étiologiques agissent sur des sujets en pleine période de croissance, sur des sujets dont le développement n'est pas encore achevé.

Les faits cliniques et expérimentaux sont d'accord sur ce point.

Ce n'est qu'alors seulement que ces facteurs peuvent modifier ou entraver la marche du développement parce que c'est précisément, dans les premières années de la vie où la croissance se fait avec plus de force, que commencent à se fixer les proportions relatives des divers segments du corps; et c'est précisément pendant ce travail important, que les accidents traumatiques ou inflammatoires sont souvent la cause des suites plus ou moins éloignées et plus graves dans certaines prédispositions morbides.

L'âge, plus rapproché de la naissance, devient ainsi un des facteurs primordiaux dans la génèse des arrêts de développement.

Ce qui chez un adulte, à la suite d'une lésion périphérique, traumatique ou spontanée, ne détermine qu'une atrophie musculaire, chez un enfant s'accuse ultérieurement par un trouble local permanent, consistant en une aplasie osseuse avec atrophie numérique des tissus. La marche de la croissance est ainsi entravée, l'arrêt de développement est définitif ; les tissus perdent cette propriété biologique de pouvoir se régénérer ; il y a, à un moment donné, une disparition ou une destruction définitive d'un certain nombre des éléments anatomiques des tissus.

En somme l'âge des sujets, dont le développement n'est pas encore achevé, tient une place prépondérante dans l'étiologie des arrêts de développement.

Les faits cliniques sont en pleine harmonie avec l'expérimentation.

Déjà depuis 1888, Mondan (1), dans une thèse très intéressante, avait réussi à produire, chez les jeunes animaux, des arrêts de développement, en déterminant des traumatismes articulaires ou osseux ; il fit remarquer à cette époque, que plus le sujet est jeune plus l'arrêt de développement est facile à déterminer.

D'autre part, des faits expérimentaux plus récents de Gudden, Mayser, Erlitzky, Homen, etc., etc., ont montré le retentissement des sections nerveuses sur la moelle, d'autant plus marqué, qu'elles ont porté sur des animaux en bas âge.

1. Mondan, thèse de Lyon, 1888.

Enfin, pour bien montrer l'importance de l'âge, très jeune, des sujets en expérience, nous citerons ici l'élégante expérience de *Sammuel*, sur la section des nerfs chez les jeunes pigeons. Cet auteur a réussi à déterminer l'arrêt de développement des plumes de l'aile, qui n'atteignaient pas, du côté de la section, le volume qu'elles présentaient du côté sain ou non sectionné.

Tous ces faits expérimentaux montrent bien la nécessité de recourir à des animaux en bas âge, pour pouvoir déterminer des arrêts de développement, mais ils montrent de plus l'influence des centres spinaux, sur le développement des parties, dont chez l'adulte, ils ne commandent plus que la trophicité. (Klippel).

Cependant il faudrait remarquer que ces effets morbides ne tiennent pas simplement au facteur auquel nous faisons allusion, il peut bien tenir aussi à la violence, à la nature des lésions et peut-être aussi aux différentes acquisitions héréditaires ou personnelles des sujets ; il y a lieu d'accorder une large part à la susceptibilité du terrain.

En effet, les individus atteints d'atrophie numérique sont souvent des chétifs, des débiles ; ils sont sortis de souche soit syphilitique, soit alcoolique ou névropathique. Ils semblent tous être prédisposés, à un haut degré, à la tuberculose, non pas sans doute, comme le fait remarquer mon maître M. Klippel, par la lésion dont ils sont atteints (osseuse, ou articulaire) mais par cette infériorité vitale qui s'atteste dès leur enfance, par la diminution du pouvoir régénérateur des tissus.

En résumé, il y a 3 facteurs importants à considérer

dans l'étiologie de l'atrophie numérique des tissus : les *causes déterminantes* — traumatiques ou inflammatoires — l'âge et le terrain.

Toute lésion, survenue dans l'enfance, peut retentir ultérieurement sur le développement, se traduisant cliniquement par un trouble local — aplasie osseuse et amyotrophie, et anatomiquement par la disparition définitive d'un certain nombre des éléments des tissus.

L'atrophie numérique est très fréquente et cette fréquence tient surtout à la multitude des causes étiologiques capables de la déterminer. Si cette fréquence ne semble qu'apparente, cela tient précisément à la grande variabilité des cas ; elle demande à être recherchée, là où elle ne s'impose pas à la vue ; c'est par hasard qu'on la découvre quelquefois à l'hôpital, en examinant et interrogeant soigneusement les malades, ces derniers ne réclamant jamais l'hospitalité pour leur infirmité.

D'autre part il est vraiment extraordinaire, de voir que des sujets porteurs de cette infirmité et souvent assez accusée, puissent exercer des professions très pénibles ; ils peuvent être carriers, marbriers, peintres, selliers, etc, etc. Ils se servent de leur membre atrophié, tout aussi bien que celui du côté sain, ne se sentant nullement gênés, ne souffrant jamais — les muscles répondant assez bien à tous leurs besoins sociaux.

Nous reviendrons sur ces faits, essentiellement importants au chapitre de la symptomatologie.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

La lésion anatomique dans l'atrophie numérique est tellement spéciale, qu'ajoutée aux particularités tirées de son étiologie, de sa symptomatologie et de sa pathogénie, vous permettra de la considérer comme une forme morbide à part ayant droit à une place spéciale dans le cadre nosologique.

Envisagée, d'une façon générale, au point de vue purement histologique, l'atrophie numérique se caractérise par le seul défaut, par la seule diminution du nombre des éléments anatomiques des tissus, muscles, os, nerfs, moelle, etc. ces mêmes éléments étant normaux quant à leurs dimensions, à leurs volumes et à leurs structures.

Il y a, en somme, comme nous le verrons plus loin, de l'*atrophie numérique* de tous les tissus, ainsi qu'elle a été dénommée par notre maître M. Klippel (1) en 1893.

Cette lésion diffère nettement de toutes les autres observées au cours des maladies du système nerveux, soit qu'on la compare à celle de l'*atrophie simple* dans laquelle les éléments sont diminués de volume et non altérés dans leur structure, soit qu'on la compare à l'*atrophie dégénérative* dans laquelle la structure histologique des éléments anatomiques est considérablement

1. Klippel. *Revue de médecine*, 1893, p. 253.

altérée ou détruite, et sans compter que ces deux dernières s'accompagnent presque toujours des lésions du tissu conjonctif.

Ces considérations faites, nous allons successivement étudier les lésions de différents tissus altérés : Muscles, os, nerfs, vaisseaux, moelle, etc.

I. — Lésions des Muscles.

D'une façon générale, les muscles dans l'atrophie numérique sont toujours diminués de volume, à l'examen macroscopique. Il est inutile de spécifier que cette diminution volumétrique est variable suivant les cas et les degrés.

Les modifications macroscopiques se rapportent ainsi, à leur dimension et à leur poids ; quant à leur coloration et à leur consistance, nous les avons toujours trouvés normales, identiques des deux côtés.

Membres supérieurs. — En disséquant soigneusement les différents groupes musculaires du membre supérieur correspondant au côté malade, on les trouvera au complet comme nombre et comme état fasciculaire.

La répartition de l'atrophie paraît s'étendre d'une façon uniforme à tous les groupes musculaires, depuis l'extrémité du membre jusqu'à sa racine. Quant à la question de savoir quel est le groupe musculaire le plus atrophié, ou plutôt à savoir, si l'atrophie paraît spécialement localisée à un groupe musculaire, aux extenseurs ou aux fléchisseurs, il est difficile de se prononcer ; néanmoins, il semble que l'atrophie soit plutôt uniforme, généralisée,

diffuse, et atteint au même degré les groupes musculaires de la région postérieure ou antérieure du bras et de l'avant-bras.

La coloration des muscles atrophiés et nous dirons, de tous les muscles, est rouge foncé comme à l'état normal.

Il n'y a pas cette coloration jaune feuille-morte comme dans les autres amyotrophies ; il n'y a pas, non plus, comme dans ces dernières, ou, à côté d'un muscle d'apparence de couleur normale, peut se trouver un autre muscle complètement altéré et transformé en une autre cellule adipeuse de couleur jaunâtre.

D'autre part, on ne trouvera jamais la disparition d'un muscle ou d'un faisceau de muscle qui soit remplacé par une masse blanchâtre, au milieu de laquelle on peut remarquer quelques petites raies rougeâtres correspondant à certaines fibres musculaires encore normales.

Rien de tout cela n'existe dans l'atrophie musculaire numérique, les muscles atrophiés ont conservé leur couleur et leur consistance normales.

Tous ces renseignements sont encore fournis par les surfaces de section des muscles atrophiés et par des mensurations faites à des hauteurs variables on peut facilement se rendre compte de la diminution de leurs dimensions et de la conservation de la couleur normale.

Ainsi, le grand palmaire du côté malade, dans un cas, (obs. II) mesuré au niveau de la naissance de son tendon, présentait une circonférence de trois centimètres et quart, tandis que du côté sain, il y en avait 4 1/2 ; d'autre part, le tendon du même muscle pris à une certaine

hauteur, offrait une circonférence de 9 centimètres $1/2$ du côté sain, et 8 centimètres du côté malade.

Le rond pronateur et le carré pronateur, dans le même cas, étaient tellement atrophiés que toutes les fibres musculaires étaient remplacées par une large lame tendineuse.

Membres inférieurs. — Les mêmes remarques peuvent être faites en ce qui concerne les muscles du membre inférieur.

L'atrophie y est généralisée et diffuse. Pourtant il nous semble que le quadriceps crural paraît plus atrophié que les autres groupes musculaires de la région antérieure et postérieure de la cuisse. Ainsi, les deux vastes externes et internes se présentent excessivement grêles, réduits à deux minces lamelles musculaires, mais sans y trouver la moindre trace d'altération scléreuse, ni du muscle, ni du tissu conjonctif. Il en est de même, en ce qui concerne les groupes musculaires de la région antérieure et postérieure de la jambe.

Les muscles du pied participent aussi à l'atrophie.

Tissus cellulaire sous-cutané et inter-musculaire. — Dans tous les cas d'atrophie musculaire numérique, suivi d'examen nécroscopique, on n'a jamais rencontré la moindre trace d'altération du pannicule cellulo-adipeux sous-cutané, pas de sclérose conjonctive ou d'hypertrophie du tissu graisseux.

Ce fait a une importance essentielle, si l'on se rapporte aux autres amyotrophies : dans ces cas, le tissu conjonctif et adipeux, est hypertrophié, sclérosé, rétracté, lardacé, entourant le muscle malade comme dans une gangue épaisse ; au contraire, dans l'atrophie musculaire qui

nous occupe, le tissu conjonctif sous-cutané, intermusculaire et interfasciculaire, est toujours normal, lâche, permettant grâce à cette laxité, de séparer très facilement les muscles et leurs faisceaux les uns des autres.

Ces faits sont d'ailleurs vérifiés par le microscope.

Examen histologique des muscles et du tissu conjonctif. — De l'examen macroscopique des muscles et du tissu conjonctif environnant, il ressort déjà l'idée de l'intégrité plus ou moins absolue des mêmes tissus.

L'examen histologique vérifie ce que l'on supposait à l'œil nu.

Une parcelle d'un muscle atrophié étudié par la méthode de dissociations faites à l'état frais, montre que les fibres musculaires ont conservé leurs caractères normaux de largeur, de volume et de structure ; en d'autres termes, chaque fibre d'un muscle atrophié, étudié comparativement aux fibres du même muscle du côté sain, se présente avec les mêmes caractères normaux.

L'examen histologique fait sur les coupes transversales longitudinales après durcissement, laissent constater les mêmes renseignements. Pour nous rendre compte de l'état de la fibre musculaire et pour pouvoir apprécier comparativement les lésions, nous avons toujours eu soin de pratiquer des coupes sur le même muscle des deux côtés (sains et malades), de multiplier les coupes à des niveaux variables sur le même muscle, toujours des deux côtés, et enfin d'appliquer ce procédé d'étude aux muscles des autres régions.

Voici ce que fournit cet examen histologique sur des

coupes transversales longitudinales : les fibres des muscles atrophiés apparaissent sous le microscope toutes égales, comme volume, par rapport aux fibres musculaires du côté sain. De plus, la striation des éléments contractiles y est conservée ; celle-ci se retrouve presque sur toutes les coupes, soit transversales, soit longitudinales ; en d'autres termes, *la fibre musculaire, en tant qu'unité, ne présente aucune modification tenant à son volume, à sa largeur, à sa coloration et à sa striation.*

La masse protoplasmique des fibres est normale, il n'y a pas la moindre trace de granulations graisseuses pouvant être décelées par l'acide osmique ou par tout autre procédé technique.

Dans les mêmes fibres, les noyaux sont normaux et ne montrent non plus aucune altération structurale, ni multiplication.

Le tissu conjonctif qui sépare les faisceaux et les fibrilles primitives, est également normal, et, on ne saurait trop insister sur cette absence de lésion de ce tissu qui est un des caractères distinctifs des plus importants.

Nous n'avons jamais trouvé des travées épaissies de tissu conjonctif en cerclant les faisceaux secondaires ou tertiaires ; d'autre part, les cylindres primitifs gardent toujours leur place, ils ne sont pas dissociés, disloqués, entourés et étouffés par des cellules embryonnaires, ce qui exclut la moindre trace d'inflammation.

Enfin, par le même examen histologique, on constate par la méthode de Pal, que les vaisseaux et les nerfs intra-musculaires ne sont aucunement altérés.

Ainsi donc de l'examen histologique, il ressort que la

fibre musculaire des muscles atrophiés aussi bien que le tissu conjonctif sont normaux : *c'est-à-dire qu'il y a égalité parfaite de dimension, de volume, et intégrité structurale de la fibre contractile en tant qu'unité.*

On doit alors se demander à quoi peut tenir cette atrophie musculaire, puisque l'histologie nous démontre l'état normal de l'élément contractile ?

Il est évident que cette atrophie musculaire ne peut tenir qu'à la diminution du nombre des fibres du même tissu, à leur disparition, ou à leur destruction à un moment donné ; (Klippel) il y a en somme, des muscles plus petits parce que ceux-ci contiennent moins de fibres qu'à l'état normal, seulement, avec ce caractère particulier et qui constitue l'individualité de l'amyotrophie qui nous occupe, que les fibres restantes ont conservé tous les caractères normaux.

Ici donc, la lésion de l'atrophie musculaire est *quantitative*, s'il est permis de s'exprimer ainsi, *numérique*, et non pas qualitative ou structurale.

Caractères différentiels entre des lésions musculaires décrites et celles des autres amyotrophies. — Les constatations anatomiques que nous venons d'étudier sont tout à fait différentes de celles qu'on observe au cours des autres amyotrophies, de quelques variétés qu'elles soient.

Il est inutile de rappeler combien distinctes et tout à fait dissemblables, sont les lésions des muscles dans *l'atrophie musculaire progressive* ; dans cette dernière, il peut bien y avoir disparition de fibres, mais en plus, il

y a des lésions de dégénérescence des fibres du même tissu, de plus le pannicule adipeux est altéré.

La *paralysie infantile*, qui cependant, nous le dirons dès à présent, pourrait être confondue avec la nouvelle variété d'amyotrophie que nous décrivons, présente, elle aussi, des lésions musculaires bien distinctes. Les lésions musculaires (osseuses, il y a arrêt de développement comme dans l'atrophie musculaire numérique) sont si prononcées et si constantes que pendant longtemps on les a regardées comme les lésions essentielles de la paralysie infantile ; mais la différence de ces lésions saute aux yeux : il y a toujours altération structurale de la fibre musculaire, augmentation des noyaux avec disparition de la striation musculaire, dépôt interstitiel de molécules grasses, prolifération du tissu conjonctif interfasciculaire, etc.

Rien de semblable n'existe à l'atrophie musculaire numérique.

Il en est de même, en ce qui concerne *toutes les myopathies primitives* quelle que soit la forme.

Enfin toutes les *amyotrophies spinales réflexes*, qu'elles soient d'origine articulaire ou ab-articulaire, n'ont point de ressemblance au point de vue des lésions musculaires avec la variété numérique ; dans ces dernières il peut n'y avoir pas de lésion inflammatoire des muscles ni du tissu conjonctif ou inter-musculaire, mais par contre, il y a de l'*atrophie simple*, ce qu'on appelle : diminution du volume, altération de la striation et l'existence des granulations grasses.

En résumé, la lésion musculaire de l'atrophie numérique

est toute spéciale et particulière à cette nouvelle variété d'amyotrophie : *il n'y a rien autre chose, pour expliquer l'atrophie des muscles que la diminution variable du nombre des éléments primitifs de ces tissus ; mais ces éléments étant normaux quant à leur volume, coloration, striation, etc.*

Si nous voulions maintenant, tenter une classification des atrophies musculaires, basée uniquement sur l'examen histologique, nous serions obligé de reconnaître, d'après notre Maître M. Klippel (1), trois catégories :

1° Dans une première catégorie rentrerait l'*atrophie simple* : dans celle-ci, la fibre musculaire, non dégénérée, ayant conservé la striation, est surtout plus grêle qu'à l'état normal.

2° Dans une deuxième, rentrerait l'*atrophie dégénérative* : les lésions sont constituées par la désorganisation de la fibre musculaire, disparition de la striation, fragmentation du contenu strié et infiltration granuleuse ;

3° Enfin dans une troisième catégorie, prendrait place une nouvelle forme d'atrophie, où les fibres ayant conservé leur volume et leur structure, font défaut comme nombre : c'est *atrophie musculaire numérique* ; celle-ci renferme les amyotrophies qui accompagnent les arrêts de développements consécutifs aux lésions datant de l'enfance.

1. Klippel. *Revue de Médecine*, 1893, p. 235.

II. — Lésions du système osseux.

Dans les arrêts de développement, l'aplasie du système osseux est la règle ; celle-ci est toujours accompagnée par l'atrophie musculaire ; de façon, que la première ne marche pas sans la seconde, grâce à cette connexité physiologique qui existe entre l'os et le muscle.

Il est bien entendu que nous ne nous occuperons pas des lésions osseuses, dues aux différentes causes étiologiques qui ont engendré les arrêts de développement.

Nous nous contenterons simplement de faire cette remarque importante, que l'atrophie osseuse, comme l'atrophie musculaire, ne reste jamais limitée à la région où a directement porté la cause étiologique ; au contraire, cette aplasie osseuse s'étend à tout le membre depuis son extrémité jusqu'à sa racine.

Les faits de ce genre sont connus d'ailleurs et il serait inutile d'y insister.

Un seul fait saillant ressort de l'examen des os d'un membre atrophié, à la suite d'une lésion datant de l'enfance, c'est leur diminution de *longueur*, d', et de *poids* ; ils peuvent être réduits à de simples tiges extrêmement grêles.

Par des mensurations, on peut se rendre facilement compte du degré de l'aplasie osseuse, et du raccourcissement plus ou moins considérable de chaque os, il peut y avoir de différence de 1 jusqu'à 7 centimètres d'un côté à l'autre.

Mais à part cette diminution de volume, de longueur,

d'épaisseur et de poids, les os ont perdu aussi leur *forme anatomique* ; les saillies osseuses existent encore, mais beaucoup moins marquées sur les os malades que sur les os sains.

Sur des sections transversales, *la forme des os* diffère nettement d'un côté à l'autre.

Ainsi les figures (1-2) montrent que la coupe du fémur gauche (obs. 1) là où existait l'atrophie, est ovalaire, tandis que, à droite (côté sain) la surface de section se présente sous la forme triangulaire, comme à l'état normal.



FIG. 1
Coupe du Fémur gauche (atrophié)
Grandeur naturelle

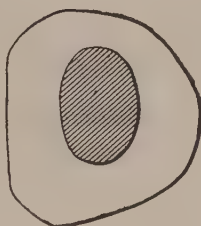


FIG. 2
Coupe du Fémur droit (sain)
Grandeur naturelle

Enfin, *l'architecture des os atrophiés*, examinés sur des coupes longitudinales, s'éloigne beaucoup de celle des os normaux. M. Klippel a noté que du côté malade (obs. 1), dans le fémur, il y avait de larges espaces où les travées osseuses faisaient défaut et où la moelle prenait un aspect huileux, mais où elle était néanmoins très vascularisée. Du côté droit, au même niveau le tissu était dur et dense, vraiment osseux. La prédominance du tissu spongieux avec agrandissement notable du canal médullaire du côté gauche (malade) ne faisait pas de doute. Le canal

médullaire renfermait une moelle jaune, huileuse qui n'a pas les caractères du côté opposé où ce tissu compact tenait plus de place.

Examen histologique du tissu osseux. — En prélevant entre deux traits de scie, sur l'os sec, des deux côtés, des lames osseuses transversales, qui usées entre deux fragments de pierre ponce, donnent de très fines lamelles qui après coloration par le carmin aluné, montrent les détails histologiques suivants :

Les canaux de Havers présentent un volume égal, sur les coupes des deux côtés ; ils peuvent paraître plus longs sur les coupes de ces malades, mais cela tient à ce qu'ils ont été coupés suivant une direction légèrement oblique.

Les ostéoplastes, autant que l'on peut en juger, ne montre aucune différence de dimensions de 2 côtés. L'examen microscopique d'un fémur dans un cas (obs. I) a montré l'existence de quelques gouttelettes graisseuses libres dans la moelle de l'extrémité inférieure du même os. Presque toutes les cellules y étaient en dégénérescence granulo-graisseuse très accusée, les noyaux y étaient conservés.

III. Lésions des Vaisseaux et des nerfs Périphériques.

Les vaisseaux et les nerfs périphériques présentent dans l'atrophie numérique des lésions tout à fait analogues à celles que nous venons de décrire dans les muscles et les os.

A l'œil nu, *les gros vaisseaux* du côté atrophie (artères

fémorale, humérale, etc., les veines fémorale, poplitée, etc.) sont plus grêles que celles du côté sain.

Les sections transversales des grosses artères montrent d'une façon évidente, que le calibre de ces vaisseaux est sensiblement inférieur à celui des vaisseaux du côté opposé.

Dans l'observation II, les artères radiales, cubitales et interosseuse antérieure, du côté atteint d'arrêt de développement, diffèrent de volume par rapport à celles du côté sain.

L'examen histologique des vaisseaux malades, vérifie les renseignements observés à l'œil nu ; la circonférence de ces vaisseaux est très inférieure à celle du côté opposé, en outre, ce même examen montre que les éléments anatomiques, les cellules endothéliales, par exemple, ont le même volume des deux côtés.

Lésions des nerfs périphériques. — Mais là où la lésion de l'atrophie numérique se montre tout particulièrement avec ses caractères typiques, c'est sur les préparations histologiques des nerfs périphériques.

Ces derniers participent toujours à la lésion, à côté de celle des autres tissus : muscles, moelle etc., etc. L'examen à l'œil nu, révèle déjà certaines différences : tous les gros cordons nerveux du côté malade sont plus grêles que ceux du côté sain.

Au membre supérieur, les nerfs médian, radial, cubital, sont moins volumineux que ceux du côté sain ; leurs branches de division, se rendant aux différentes masses musculaires, sont plus ténues.

Le sciatique et ses branches respectives, présentent également un volume inférieur à ceux du côté opposé.

Mais ces différences ressortent mieux sur des coupes transversales.

Des dissociations faites, après un séjour de 24 heures dans l'acide osmique, sur différents cordons nerveux, et sur les différentes branches, soit sensitives, soit motrices de ces mêmes cordons, montrent les détails suivants : les fibres ou les tubes nerveux, ainsi préparés apparaissent avec tous les caractères habituels de structure ; membrane Schwan, myéline, cylindre-axe et étranglements annulaires.

Les cylindres-axes des nerfs du côté malade sont normaux comme structure, égaux comme volume à ceux du côté sain ; et cette simple constatation se retrouve invariablement sur toutes les préparations histologiques.

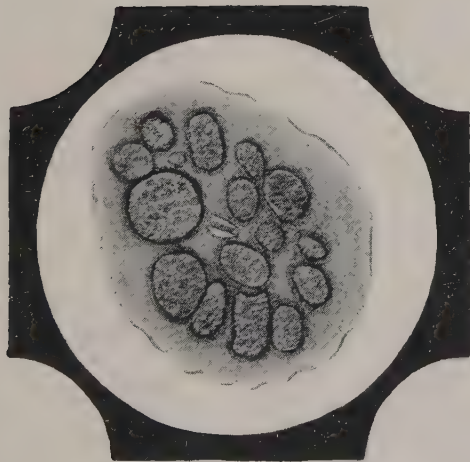
La myéline entoure normalement le cylindre-axe, on n'y constate pas la moindre trace de fragmentation de cette dernière, pas de boule, absence complète de dégénérescence des tubes nerveux.

Il en est de même en ce qui concerne le tissu conjonctif, soit périfasciculaire, soit intra-fasciculaire ; il conserve sa structure et son développement normal ; il n'y a pas de sclérose ou d'inflammation.

De plus, tous les tubes nerveux, sans exception, représentant un volume normal, se colorent très facilement par l'acide osmique.

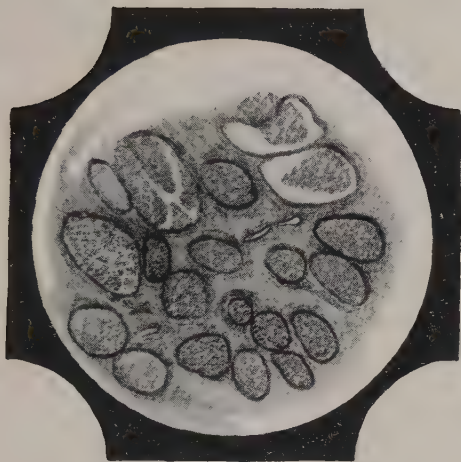
Sur des coupes transversales des cordons nerveux, on acquiert une autre notion importante ; c'est la *diminution du nombre des fascicules* rentrant dans la constitution de ces cordons.

Cette diminution du nombre des tubes nerveux est cons-



G. de Kervéguez

Coupe du nerf median droit (côté malade)
15 faisceaux nerveux. Atrophie numérique.
(Obs. II).



G. de Kervéguez

Coupe du nerf median gauche. 20 faisceaux
nerveux.

Ces deux coupes ont été faites exactement au même niveau.

tante sur toutes les préparations, qui, disons-le, ont été pratiquées, toujours au même niveau des deux côtés.

De façon qu'il devient très facile, à un léger grossissement, de tenter une numération des faisceaux composant un cordon nerveux.

Dans la préparation du nerf médian, dans un cas (ob. II) on compta facilement 19 faisceaux nerveux du côté sain (droit) et seulement 16 faisceaux du côté malade ; le diamètre des tubes nerveux y était égal d'un côté à l'autre.

Au membre inférieur, sur les causes transversales du sciatique et de ses branches de division, on remarque aisément, que la surface de section du côté malade est notablement inférieure à celle du côté opposé.

Le nombre des faisceaux nerveux y est diminué, comme dans les autres cordons nerveux ; de plus le tissu conjonctif réapparaît avec ses caractères normaux.

En résumé, l'examen histologique de la fibre nerveuse dans l'atrophie numérique, *montre son intégrité structurale, en tant qu'unité, l'égalité parfaite de volume par rapport au côté sain, et de plus, il montre la diminution du nombre*, la disparition de quelques faisceaux nerveux, en un mot il y a bien de *l'atrophie numérique des nerfs*.

Lésions du système nerveux central.

1^o *Lésions de la moelle épinière.* — C'est à mon maître M. Klippel (1), que revient le mérite, d'avoir montré le

1. Klippel, *Revue de Médecine et Presse Médicale*. Loc. cit.

premier, dans ses deux travaux de 1893 et 1897, qu'à côté des lésions typiques des muscles, des os, des vaisseaux et des nerfs, la moelle épinière était constamment touchée dans l'atrophie numérique.

Plus tard, nous avons retrouvé les mêmes lésions dans le cas qui fait le sujet de l'observation n° III.

La lésion médullaire, dans l'atrophie numérique, consiste simplement dans la *diminution du nombre des cellules motrices des cornes antérieures* et dans *l'atrophie globale de ces dernières*; mais avec cette particularité, qui fait ressortir la nature des lésions, que les cellules nerveuses persistantes ont gardé *leur forme, leur volume et leur caractère normaux de structure*.

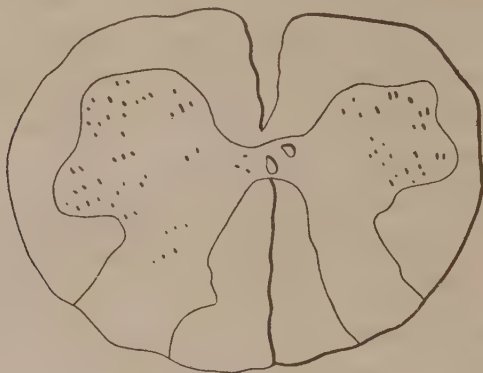


FIG. 3

Coupe schématique d'une moelle lombaire vue à un faible grossissement. Atrophie globale de la corne antérieure droite. Raréfaction notable des cellules motrices de la même corne.

A l'œil nu, la moelle sortie de son canal présente un volume inférieur à la normale; mais elle est plus grêle, par comparaison à une autre moelle provenant d'un sujet du même âge et exempt de tout affection spinale.

Sa coloration, sa consistance, ses enveloppes ne présentent rien de particulier pour attirer l'attention.

Des coupes histologiques ont été pratiquées et systématiquement étudiées, racine par racine et chaque région spinale examinée sur des coupes en séries.

D'une façon générale, les lésions médullaires, décrites par Klippel dans l'atrophie numérique restent uniquement cantonnées dans la *substance grise de la moelle*, la substance blanche étant intacte, et particulièrement dans les *cornes antérieures* ; les postérieures sont toujours normales.

Cette localisation de la lésion sur la substance grise, se retrouve dans toutes les régions spinales, soit cervico-dorsales, soit lombo-sacrée, suivant que les membres supérieurs ou inférieurs aient été atteints d'arrêt de développement.

Substance grise. — Voici ce que l'on constate, sur les coupes colorées par le picro-carmin en masse :

La configuration des cornes antérieures correspondant aux membres malades est complètement modifiée ; à un faible grossissement, on remarque facilement l'atrophie globale de ces cornes, par rapport à celles du côté sain ; elles ne présentent plus les limites arrondies, comme les cornes saines ; ses angles deviennent plus aigus et sont séparés par une courbure à concavité plus profonde.

Ces modifications dans la configuration des cornes antérieures, se rapportant à la région cervicale disparaissent petit à petit en examinant successivement les coupes faites au-dessus et au-dessous de cette région.

Mais à part ces constatations, *le volume* des cornes ma

lades est également diminué; de façon que sur beaucoup de préparations, on pourrait se fonder uniquement sur ce fait pour distinguer nettement le côté sain du côté malade.

A un grossissement plus fort, l'examen des cellules, qui rentrent dans la constitution des cornes antérieures, permet d'étudier leur forme, leur volume et leur structure.

D'une façon générale, les cellules motrices dans l'atrophie numérique sont considérablement *raréfiées*; et cette raréfaction localisée évidemment à la corne malade, est suffisamment accusée pour qu'elle puisse frapper du premier coup sur une seule coupe.

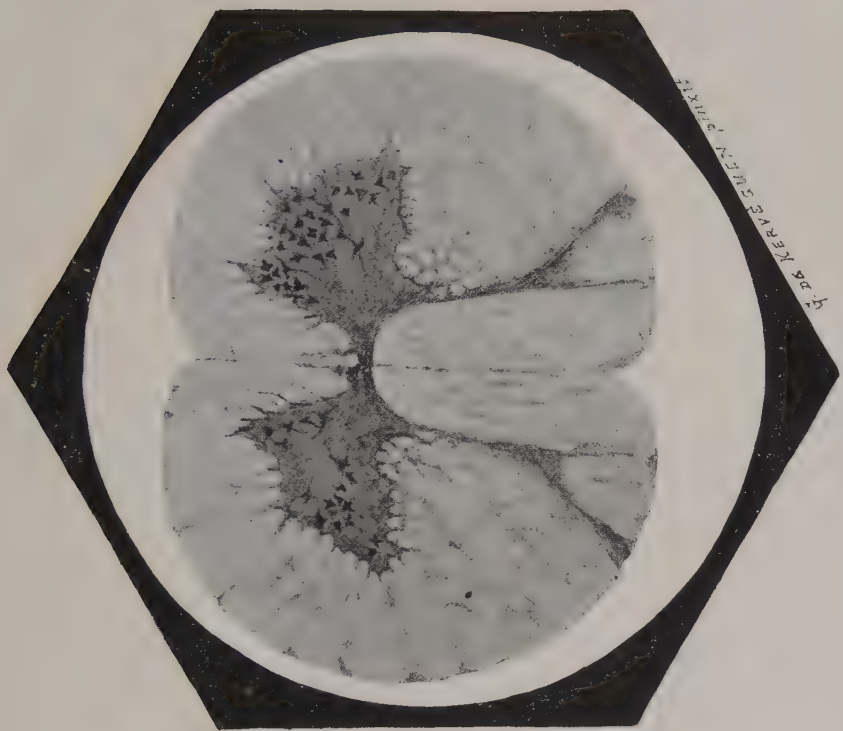
Elle est d'ailleurs concordante sur une grande étendue de la moelle, soit cervico-dorsale, soit lombo-sacrée, suivant que l'arrêt de développement ait frappé les membres supérieurs ou inférieurs.

A un examen plus minutieux, on peut très facilement établir la différence qui existe entre le nombre des cellules des deux cornes antérieures, — malade ou saine. En effet on y *constate une diminution numérique très accusée* des éléments nobles de la substance grise, et si l'on tentait une numération de ces derniers, d'ailleurs approximative, avec un grossissement moyen, de telle façon que les petites cellules ne soient pas aperçues, on ne serait pas surpris de la disparition d'un certain nombre de cellules dans les cornes correspondantes aux membres atrophiés.

Cette diminution du nombre des cellules motrices peut dépasser quelquefois de moitié et plus, le nombre des autres cellules de la corne saine. Ainsi dans un cas (Obs.



Coupe d'une moelle lombaire au niveau de la 4^e vertèbre. Atrophie globale de la corne antérieure droite. Raréfaction des cellules motrices de la même corne, (Obs. III).



Coupe d'une moelle cervicale au niveau de la 5^e vertèbre, (Obs. II). Atrophie de la corne antérieure gauche. Diminution du nombre des cellules motrices de la même corne.

Corne gauche : 18 cellules. Corne droite : 36 cellules.

II) sur une préparation portant au niveau de la 5^e vertèbre cervicale, on y constata que la corne malade possédait 18 cellules, tandis que du côté sain il y en avait près du double, c'est-à-dire 35 cellules. A partir de cette vertèbre, et descendant vers la région dorsale, la numération des cellules, devenait moins facile à faire et finalement les cornes antérieures reprenaient leur topographie et leur constitution normale.

Enfin, à part l'atrophie globale de la corne malade, à part la diminution du nombre des cellules motrices, la méthode de Nissl nous montre l'absence de toute lésion de la structure intime de cellules raréfiées : il n'y a pas de désintégration de la chromatine, pas de déplacement des noyaux, en un mot intégrité structurale normale dans les deux cornes médullaires.

Les mêmes constatations anatomiques se retrouvent dans la région lombo-sacrée, dans les cas d'arrêt de développement des membres inférieurs.

Il est très intéressant à remarquer, que les lésions se localisent exclusivement dans la région correspondant aux membres atrophiés et qu'elles n'atteignent jamais les régions situées au-dessus ou au-dessous.

Comme nous l'avons montré pour la région cervicale, ici la lésion atrophique se localise également dans les cornes antérieures et elle réapparaît avec les mêmes caractères que nous lui avons décrits plus haut.

Pour éviter les répétitions nous serons très bref pour la description des lésions de cette région :

La configuration de la corne antérieure correspondante au membre malade est assez sensiblement modifiée,

et on peut répéter ce que nous avons dit pour la région cervicale, que sur beaucoup de préparations, on pouvait se fonder uniquement sur ce fait pour distinguer le côté malade du côté sain.

A un faible grossissement, la corne atrophiée ne présente plus la même topographie que celle du côté sain : son côté externe ne présente plus la courbure plus ou moins profonde comme du côté opposé et de plus ces deux extrémités s'arrondissent et s'effilent légèrement. A un grossissement plus fort, il est facile d'étudier l'état des cellules motrices ; on y retrouve les mêmes constatations anatomo-pathologiques qu'à la région cervicale : les cellules motrices de la *corne malade sont raréfiées, diminuées comme nombre.*

En revanche, leur forme, leur volume, et leur structure sont normaux et ne diffèrent en rien de celles du côté sain.

Substance blanche. — La substance blanche de la moelle, aussi bien à la région cervico-dorsale, qu'à la région lombo-sacrée, ne montre point de lésions systématisées sur un groupe de fibres quelconques. Les cordons blancs pris en bloc offrent le même volume des deux côtés de la moelle, il est impossible de déceler la moindre trace de sclérose sur toute la colonne médullaire ; la névrogie s'y présente avec ses caractères normaux.

Tous les tubes nerveux examinés sur un grand nombre de préparations sont normaux comme volume et comme structure. La myéline, suivant la méthode de coloration de celle-ci, ne présente rien de particulier.

En résumé, la lésion médullaire dans l'atrophie numéri-

que consiste, dans l'atrophie globale de la corne antérieure correspondante au membre malade et dans la diminution du nombre des cellules motrices, mais ces dernières ayant consacré tous les caractères anatomiques normaux (1).

Caractères différentiels entre les lésions médullaires de l'atrophie numérique et celles des autres myélopathies.

Nous venons de montrer quels sont les caractères de l'atrophie numérique de Klippel, dans la substance grise de la moelle : Or il importe maintenant d'établir que ces

1. MM. Achard et L. Lévy ont rapporté à la Société Médicale des hôpitaux de Paris, en 1898, (cas publié dans *l'Iconographie de la Salpêtrière*, août 1898), un cas remarquable d'arrêt de développement du membre inférieur gauche survenu à la suite d'une lésion du genou à l'âge de 7 ans.

L'examen histologique de la moelle laissa constater de l'atrophie de la corne antérieure correspondante au membre atteint, localisée exclusivement à la région lombo-sacrée et de plus une raréfaction, une diminution notable du nombre des cellules motrices ; ces dernières étant normales comme structure et comme dimensions.

Ce cas, qui présente beaucoup d'analogie avec ceux de Klippel et les nôtres, ayant la même étiologie, présentant les mêmes lésions médullaires décrites par Klippel, en diffère d'autre part en ce qui concerne l'examen des muscles et des nerfs. En effet les auteurs ont trouvé de la *myosite interstitielle*, et de la *névrite atrophique*, ce que nous n'avons jamais rencontré dans nos cas.

caractères sont fort différents de ceux qu'on observe dans le cours des autres processus morbides de la moelle.

1° *Caractères différentiels d'avec les lésions médullaires consécutives aux amputations.* — On sait qu'à la suite des amputations on observe dans les parties correspondantes de la moelle, au membre amputé, une atrophie consécutive de ces parties. En pareil cas les éléments nerveux ne sont pas seulement diminués, quant au nombre, ils sont atrophiés, ils sont plus grêles que du côté opposé ainsi que le démontrent de nombreuses observations. Les travaux de *Dickson Vulpian* (1), *Déjerine et Mayor* (2), *Hayem et Gilbert* (3) montrent la constance de l'atrophie médullaire chez les amputés de vieille date; cette atrophie peut être localisée sur les cordons blancs (*Déjerine*), diminués de volume avec disparition de quelques tubes (*Vulpian*) mais surtout elle se localise dans la substance grise où les cellules médullaires sont *atrophées et diminuées de nombre* (*Déjerine*).

D'ailleurs ces lésions médullaires des amputés ont été reproduites expérimentalement chez les animaux par *Vanlair* (4) quoique, quelques années avant cet auteur, *Mondan* (5), dans un intéressant travail expérimental et clinique sur les atrophies des membres n'eût trouvé aucune lésion spinale.

1. *Vulpian, Leçon sur les maladies du syst. nerveux.*

2. *Déjerine et Mayor, Soc. biologique et Gazette hebdomadaire, Paris, 1878. Déjerine, mém. soc. biolog. 1878, 27 juillet.*

3. *Hayem et Gilbert. Archives de physiolog. 1881.*

4. *Vanlair. Allérât. nerveuses consécutives à la névrotomie, Bulletin Acad. Royale de Belgique, 1891.*

5. *Mondan. Loc. cit, Thèse Lyon, 1888,*

La différence déjà si dissemblable au point de vue anatomique, *atrophie des cordons blancs, atrophie et diminution du nombre des cellules médullaires chez les amputés* ; intégrité des cordons blancs, et simplement atrophie des cornes antérieures, avec diminution numérique des cellules nerveuses dans l'atrophie numérique s'explique encore de la façon la plus nette, lorsqu'on considère ce qui se passe dans l'un et l'autre cas, au point de vue physiologique.

Dans l'atrophie numérique tous les éléments qui n'ont pas complètement disparu fonctionnent normalement ; chez les amputés au contraire les tubes nerveux ou les cellules en relations avec le membre amputé sont en inaction définitive. De là leur état grêle et atrophique.

D'un autre côté s'il y a cette différence fondamentale entre les deux processus, il y a aussi des analogies, et à ce sujet nous ferons la remarque suivante : si un enfant est amputé d'un membre à la suite d'une lésion ayant évolué pendant quelque temps, peu de temps même, cet enfant était déjà atteint d'atrophie numérique au moment de l'amputation et l'amputation dans ce cas n'a pu que *surajouter ses lésions à celles de l'affection numérique*.

2° *Caractères différentiels par rapport aux amyotrophies myélopathiques primitives.* — a). — *Atrophie musculaire progressive.* — Combien différentes sont les lésions de cette myélopathie par rapport à l'atrophie numérique.

Dans la première les lésions siègent aussi dans les cornes antérieures de la substance grise ; mais les cellules nerveuses disparaissent par atrophie pigmentaire ou sclé-

reuse, les vaisseaux capillaires sont épaissis et de plus on trouve toujours une prolifération du tissu conjonctif névroglique. Il y a en somme une dégénérescence atrophique des cellules des cornes antérieures avec prolifération conjonctive. Tout cela n'existe pas dans l'atrophie numérique.

b). — *Para'ysie infantile.* — Dans cette affection, les lésions commencent en une myélite antérieure systématique, qui reste cantonnée dans les cornes antérieures de la moelle. Le processus est inflammatoire et au début il y a des lésions vasculaires primitives. D'après Roger et Damaschino, les lésions des cellules nerveuses consistent dans une atrophie de ces dernières avec prolifération du tissu conjonctif; de plus il est facile de constater des foyers multiples de dégénérescence, les cellules sont envahies en bloc, atrophiées, dégénérées, diminuées de nombre là où les vaisseaux sont épaissis et dilatés.

Ainsi l'examen histologique permet de distinguer dans les cas douteux, l'atrophie numérique de la paralysie infantile, et cela est important, car le diagnostic peut souvent se poser quand l'anamnèse est incertaine et que l'apparence du membre est comparable dans les deux cas ainsi que mon maître Klippel l'a plusieurs fois constaté.

3° *Caractères différentiels d'avec les lésions de la moelle dans l'atrophie musculaire d'origine articulaire. Atrophie musculaire réflexe.* — Ces sortes d'atrophies musculaires, considérées naguère par les auteurs comme étant simplement d'origine réflexe, et qui se contentaient d'expliquer leur pathogénie en admettant un simple trouble dynamique, fonctionnel, des cellules nerveuses cor-

respondent bien aujourd'hui une altération matérielle de la moelle.

Klippel (1) en 1888 a démontré pour certains cas seulement, l'existence de ces lésions matérielles dans l'atrophie musculaire réflexe. Charcot et presque tous les auteurs ont admis deux formes cliniques d'amyotrophie articulaire, l'une avec exaltation des réflexes, l'autre avec abolition, cette dernière répondant aux lésions matérielles décrites par *Klippel* en 1888.

D'ailleurs, à l'heure actuelle, les recherches pour lésions des nerf périphériques n'ont-elles pas montré, à l'aide de la méthode de Nissl, qu'une lésion périphérique s'accompagnait des lésions du centre nerveux correspondant ?

On comprend ainsi que dans quelques cas les lésions plus profondes amènent la lésion définitive des cellules nerveuses.

Et bien, dans ces cas encore ce ne sont nullement les lésions de l'atrophie numérique qu'on observe : on voit des cellules *petites, atrophiées avec pigmentation* à côté de la diminution de leur nombre.

Au contraire dans l'atrophie numérique, *il y a intégrité de la forme de la structure de cellule, mais en revanche elles sont raréfiées, diminuées comme nombre*. Ces faits prouvent donc d'une façon évidente la différence des lésions qui peuvent être observées chez un sujet après développement complet lorsque celui-ci présente les mêmes arthrites, les mêmes lésions traumatiques, etc., etc, qui

1. *Klippel*. *Bulletin Soc. anat.*, 1888, 3 novembre, p. 37.

chez un sujet non développé, sera la cause de l'atrophie numérique.

En résumé la lésion matérielle de la moelle est constante dans l'atrophie numérique ; *elle consiste uniquement dans l'atrophie d'une des cornes antérieures correspondant au membre malade et dans la diminution numérique des cellules nerveuses.*

Cette lésion est tout à fait spéciale, particulière à l'atrophie numérique ; elle a des analogies voisines avec les lésions médullaires constatées chez les amputés, et avec celles au cours de certains cas d'atrophie musculaire réflexe, mais elle s'éloigne complètement des lésions des myélopathies primitives, la paralysie infantile entre autre avec laquelle elle pouvait être cliniquement confondue.

Racines rachidiennes. — Il est très difficile d'évaluer le volume des racines rachidiennes ; mais en revanche, cette évaluation est de peu d'importance puisque d'une part, le nombre des cellules des cornes antérieures correspondantes sont diminuées et que d'autre part, le nombre des fibres constituant les nerfs périphériques l'est également ; il s'ensuit de là nécessairement, que le nombre des fibres rachidiennes soit aussi diminué.

2° Bulbe. — Protubérance. — Cerveau. — On sait déjà, depuis les recherches de Dickinson, complétées par les nombreux travaux de *Luys, Vulpian, Hayem, Le Double et Violet, de Varigny, Charcot et Pitres* etc, etc..., qu'à la suite de l'ablation ou de l'impotence des membres, il peut se produire à la longue une atrophie simple de la portion de substance corticale ayant sous sa dépendance

les fonctions de ces membres ; et qu'à côté de cette atrophie corticale, il existait presque toujours des lésions atrophiques de la substance médullaire, ainsi que nous l'avions déjà dit au chapitre précédent.

Or, il peut y avoir un certain rapprochement entre les lésions atrophiques des centres cérébraux, et celles constatées par quelques auteurs, dans les cas d'arrêt de développement, consécutif à des lésions de vieille date et presque exclusivement pendant l'enfance.

Dans ces cas on a constaté qu'à côté des lésions médullaires correspondant aux membres atrophiés, le cerveau, le bulbe et la protubérance participaient eux aussi à l'atrophie ; les deux hémisphères étaient asymétriques ; les circonvolutions des centres corticaux étaient moins volumineuses, atrophiées et plus effilées que celles correspondant aux membres sains.

Ainsi, le professeur *Landouzy* en 1877, à la Société anatomique (1) a rapporté un cas d'atrophie des centres corticaux consécutifs aux arrêts de développement des membres intérieurs ; dans ce cas, l'atrophie était localisée sur la circonvolution pariétale ascendante gauche ; de plus il y avait une asymétrie du bulbe et de la protubérance.

MM. *Achard et L. Lévy* (2), dans un cas intéressant, que nous avons relaté plus haut, ont également noté cette atrophie cérébrale localisée au lobule paracentral du côté

1. Landouzy. *Soc. Anat.* 1877, p. 131.

2. Achard et Lévy. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, août 1898.

droit et à la partie supérieure des circonvolutions frontale et pariétale ascendantes.

Enfin, *M. Klippel* (1) avait constaté dans un cas authentique l'atrophie cérébrale au cours d'un arrêt de développement du membre supérieur gauche ; « la circonvolution pariétale ascendante du côté droit était plus grêle que la gauche, principalement au niveau de son tiers supérieur, point où elle s'effile considérablement d'ailleurs des deux côtés ».

Dans notre observation personnelle, placée à la fin de ce travail nous n'avons trouvé aucune différence entre les deux hémisphères.

D'ailleurs si l'on ne trouve pas toujours de l'atrophie cérébrale dans les arrêts de développement, c'est qu'il est extrêmement difficile d'apprécier l'état des hémisphères vu, leur asymétrie même à l'état normal.

Enfin l'explication des atrophies cérébrales liées aux ablations des membres peut tout aussi bien s'appliquer aux cas d'arrêts de développement des membres ; elle est concordante avec la nouvelle théorie actuelle des neuromes.

Elle confirme même l'idée de la solidarité étroite qui unit les différents membres de la chaîne neurale. L'absence d'un neurome produisant des modifications fonctionnelles des neuromes sus et sous-jacents, l'atteinte du neurome moteur périphérique entraîne la perturbation fonctionnelle puis l'atrophie du neurome moteur cérébral.

1. *Klippel. Presse médicale*, 1897, *loc. cit.*

ÉTUDE CLINIQUE

Signes. Evolution. Pronostic. Diagnostic.

1. *Symptômes.* — L'histoire clinique de l'atrophie numérique est d'une grande simplicité ; elle se caractérise uniquement par l'existence de l'atrophie d'un membre — aplasie osseuse et amyotrophie —, mais où les fonctions musculaires, les réactions électriques et la sensibilité sont normalement conservées.

Quand on examine les malades porteurs de cette infirmité, le premier signe qui frappe l'attention, c'est l'existence d'une asymétrie plus ou moins marquée de leurs membres ou de la face, suivant que l'arrêt de développement ait atteint ces différentes régions.

Cette asymétrie peut varier d'un cas à l'autre : tantôt on est en présence des membres excessivement raccourcis, amaigris, comme en fuseau, tantôt, la différence est à peine appréciable, ne s'imposant pas à la vue et demandant à être attentivement recherchée.

D'une façon générale, les signes objectifs, fournis par les différents modes d'exploration, laissent constater un premier fait : que l'atrophie musculaire, accompagnant l'aplasie osseuse, est toujours diffuse, généralisée, en masse ; elle n'est ni partielle, ni circonscrite, ni élective d'un groupe musculaire quelconque.

D'autre part, par la mensuration des divers segments on peut apprécier les différences de volume, de longueur d'un côté à l'autre.

Le membre supérieur, atteint d'atrophie numérique, est sensiblement modifié dans son attitude, dans son volume, dans sa longueur, par comparaison au côté sain.

La longueur du membre sain peut dépasser de 2-6 et 10 cm. le côté atrophié.

a. — *Bras.* — Dans ce segment, l'atrophie frappe uniformément tous les groupes musculaires ; elle peut se présenter à un tel degré, qu'il serait facile, par la palpation, de délimiter le squelette de l'épaule, du bras, avec toutes ces proéminences osseuses.

Les muscles de l'épaule, le deltoïde, entre autres, peuvent être réduits à de simples faisceaux très grêles, changeant complètement de cette façon la forme du moignon de l'épaule, cette dernière paraissant abaissée et modifiant ainsi l'attitude du membre supérieur.

Les muscles de la région antérieure du bras, le biceps, le brachial ant., le coraco brachial, aussi bien que ceux de la région postérieure participent également à l'atrophie qui peut varier suivant les cas, tantôt à peine prononcée, tantôt sautant aux yeux et permettant par la palpation d'explorer les faces, les bords de l'humérus.

Mais il est un fait important à retenir, et qui se retrouve dans tous les cas, sans exception, c'est que jamais, l'atrophie musculaire ne reste cantonnée uniquement à un groupe musculaire, ce qui exclue l'idée de l'existence de l'atrophie musculaire consécutive aux paralysies radiculaires.

Ces réserves sont à faire également pour l'avant-bras et la main. La mensuration fournit des chiffres variables suivant les cas : la circonférence du bras prise à des niveaux différents peut être de 2-6 cm. inférieure à celle du côté sain.

b). — *Avant-bras*. — L'avant-bras perd sa forme, grâce à l'atrophie des masses épicondiliennes et épitrochléennes. L'atrophie musculaire y est diffuse, généralisée, aussi bien aux fléchisseurs qu'aux extenseurs.

La longueur et la circonférence de l'avant-bras sont diminuées, et quelquefois les malades racontent, avoir remarqué, eux-mêmes, le raccourcissement des bras parce qu'ils étaient obligés de raccourcir les manches de leurs habits.

Par des mensurations, se rapportant à la circonférence prise soit au niveau du pli du coude, soit au niveau de la partie moyenne de l'avant-bras, on peut trouver des différences oscillant entre 2-6 cm. par rapport au côté sain.

c). — *Main*. — L'arrêt de développement frappe également la main et les doigts ; celle-ci est plus petite, son aspect général n'est pas modifié ; les parties superficielles ne présentent rien de particulier, mais les éminences thénar et hypothénar et les espaces interosseux sont sensiblement atrophiés. Pourtant, jamais, la main ne prend un aspect particulier quelconque, comme la main en griffe par exemple.

La longueur de la main, prise du niveau de l'interligne articulaire du poignet à l'extrémité du médus, est inférieure de 1-2 cm. à celle de la main du côté sain.

Les doigts sont plus petits ; la mensuration des métacarpiens, des phalanges., etc., donne des chiffres variant 6-8-10, et 15 mm. en moins que du côté sain.

Des renseignements analogues sont fournis, par les mêmes procédés d'exploration, en ce qui concerne les membres inférieurs. Ceux-ci sont raccourcis et quelquefois ce raccourcissement est tellement considérable que la différence d'un côté à l'autre peut être de 23 cm.

L'aplasie osseuse est étendue depuis l'extrémité du membre jusqu'à sa racine, atteignant aussi les os du bassin.

L'atrophie musculaire présente les mêmes caractères que nous avons décrits pour le membre supérieur : elle y est diffuse, généralisée en masse.

a). — *Cuisse.* — La cuisse est amaigrie en masse ; le triceps avec ses faisceaux respectifs, semble être de beaucoup plus atrophié que le reste des autres groupes musculaires, ce qui pourrait faire croire à l'existence d'une atrophie partielle, élective de ce muscle ; cependant les adducteurs et les muscles de la région postérieure de la cuisse participent également et au même degré à l'atrophie.

La région fessière, dans quelques cas, peut être intacte, mais sur quelques sujets on peut constater, que le pli fessier correspondant au côté atrophié, paraît plus abaissé que celui du côté opposé.

La longueur de la cuisse est toujours diminuée ; sa circonférence prise à des niveaux variables fournit des chiffres oscillant entre 2.8 cm. en moins que le côté sain.

b). — *Jambe.* — Ce segment plus court et moins volu-

mineux a perdu ses saillies, les reliefs des jumeaux ont disparu, tous les groupes musculaires antérieurs, externes et postérieurs sont frappés d'atrophie et au même degré.

c). — *Pied*. — Le pied, comme la main, est réduit en longueur et en volume, mais, sans que son aspect général soit sensiblement modifié.

A la simple inspection il paraît plus petit que celui du côté opposé.

La longueur prise du talon (tendon d'Achille) à l'extrémité du gros orteil est inférieure à celle du pied correspondant ; les différences peuvent être de 1-2-3 centimètres.

L'atrophie musculaire frappe tous les muscles, le pédieux les extenseurs, les inter-osseux ; à la région plantaire il est moins facile d'apprécier le degré de l'atrophie musculaire à cause de l'épaisseur de la couche molle superficielle.

Les orteils sont plus petits, et les mensurations faites pour chaque orteil, par rapport au côté sain, montrent des différences de 1-4-5 mm. en moins.

Face. — L'atrophie numérique peut également frapper une des moitiés de la face (obs. XIII) à la suite des différentes causes étiologiques que nous avons énumérées plus haut. Dans notre cas il s'agissait d'une brûlure survenue à l'âge de 12 mois, qui avait déterminé un arrêt de développement de la moitié droite de la face.

Il y a alors une asymétrie frappante entre les deux moitiés de la face. L'arrêt de développement atteint le squelette facial, les groupes musculaires sont atrophiés et ce qu'il y a de plus curieux c'est que l'arrêt de déve-

loppement peut aussi frapper *l'organe de la vision et le système dentaire.*

En effet, les massifs osseux, maxillaires supérieurs et inférieurs, l'os molaire, l'orbite, etc. présentaient dans ce cas des dimensions inférieures à celles du côté opposé.

Les couches molles sont réduites comme épaisseur, le masséter ne semble plus qu'une mince bande musculaire de 1/2-1 1/2 centimètre de largeur.

L'aspect du visage est complètement changé.

La narine, la pommette, du côté atrophié, sont moins volumineuses et les deux moitié du menton asymétriques.

De plus l'œil du même côté, est plus petit, et il est facile à constater que la surface et les diamètres transverses de la fente palpébrale sont beaucoup plus réduits.

Dans notre cas, unique jusqu'à présent, croyons-nous, la pupille, du côté atrophié, était rétrécie, mais réagissait normalement à la lumière et à la distance ; le malade voyait bien tout en accusant un léger rétrécissement du champ visuel.

Si l'on examinait le système dentaire, du côté où a porté l'arrêt de développement, on était frappé de ce fait que les dents, depuis les grosses molaires jusqu'aux incisives, étaient plus petites que celles de l'autre moitié du maxillaire.

La coloration de la face, l'état de la langue, de la voûte palatine, du voile du palais et des amygdales ne présentaient rien d'anormal.

Fonction musculaire. Mouvements. Réactions électriques.

La fonction musculaire, d'une façon générale, n'est pas troublée. Les malades porteurs de cette infirmité conservent tous les mouvements possibles de flexion, d'extension, d'adduction et d'abduction etc. etc. sauf, bien entendu, dans les cas où il y a attitude vicieuse causée par l'ankylose ou autre lésion. *Ils ne sont pas des paralysés.*

Les muscles atrophiés se contractent normalement ; il n'y a pas de parésie musculaire ; les sujets peuvent exécuter tous les mouvements qu'on leur ordonne ; ils peuvent toujours se servir de leur membre atrophié et quelquefois assez convenablement, avec utilité pour tous les besoins de la vie ; et nous insisterons particulièrement sur ce fait : c'est qu'il y en a parmi eux, qui exercent des professions assez pénibles, comme celles de carrier, marbrier, sellier etc. etc., et qu'à aucun moment de la vie, ils ne sont nullement gênés de l'infirmité dont ils étaient atteints.

Ces malades, ayant une main ou un pied plus petit que l'autre, exécutent sans difficulté tous les mouvements les plus compliqués, ils peuvent saisir, écrire, monter et descendre les escaliers, ils peuvent courir, sauter, marcher même dans des endroits périlleux.

Mais ce qu'il y a vraiment d'extraordinaire, c'est de voir chez ces malades, la disproportion qui existe entre la force du membre et son atrophie ; ils sont capables de porter à bras tendu des poids relativement lourds

que d'autres ne le pourraient pas : c'est ce qui prouve encore l'état d'intégrité de la fibre contractile. Cependant, la force musculaire plus ou moins conservée, peut varier d'un cas à l'autre, suivant les sujets et les professions et d'ailleurs on peut très facilement apprécier, par le dynamomètre, les différences qui existent entre le côté malade et le côté sain.

M. Ferré, dans un cas (obs. XI) très intéressant, d'arrêt de développement consécutif à une brûlure, a pu constater par l'examen dynamométrique, fait à l'aide d'un instrument spécial, les résultats suivants, fournis en grammes pour le pouce des deux côtés.

	Pouce droit	Pouce gauche (atrophie).
	—	—
Flexion totale. . .	9000	5100
Extension » . . .	1800	1050
Adduction » . . .	2100	1600
Abduction » . . .	1550	1250

Dans le même cas, le même auteur, constata « qu'à l'affaiblissement de l'énergie des mouvements, correspondait un allongement du temps de réaction (moteur) ».

Enfin par la palpation des différents groupes musculaires, on ne constate ni excitabilité mécanique, ni contracture permanente ou réflexe, ni contractions fibrillaires.

Mais à part ces signes objectifs, qui nous caractérisent déjà la forme de l'amyotrophie, il en est d'autres, non moins importants et sur lesquels nous voudrions insister un instant ; ce sont *les réactions électriques*.

En règle générale l'exploration électrique de tous les groupes musculaires atrophiés *montre l'état d'intégrité de la fibre contractile.*

Ainsi les muscles atrophiés répondent normalement à toutes les sollicitations électriques ; *la contractilité faradique* est normale : on obtient toujours des contractions nettes, dans tous les muscles de chaque segment, même avec des intensités de courant qui ne dépassent pas les intensités minimales nécessaires pour produire la contraction à l'état normal.

Ce procédé d'exploration appliqué avec soin à tous les muscles fournit toujours les mêmes résultats.

Il en est de même en ce qui concerne l'exploration par les *courants galvaniques* ; les courants galvaniques appliqués aux différentes masses atrophiées, montrent que les contractions sont normales, comme du côté opposé ; il n'y a pas d'altération qualitative des réactions électriques : il n'y a pas non plus de réaction de dégénérescence complète ou partielle.

Les mêmes renseignements sont fournis par l'excitabilité des nerfs.

En somme, la clinique montre l'existence d'une atrophie musculaire diffuse, généralisée, mais avec des caractères particuliers, qui font justement ressortir son individualité : conservation de la fonction musculaire, de la force, de la contraction, constatable par les procédés électriques. L'anatomie-pathologique nous a montré l'intégrité absolue de la fibre striée, elle avait vérifié ce que la clinique avait pu supposer.

L'atrophie musculaire, dans ces cas, n'est due qu'à la

diminution du nombre des éléments striés, ces derniers restant normaux comme structure, volume et dimension.

Les muscles sont plus petits du côté atrophié que du côté sain, parce qu'ils contiennent moins de fibres, mais en revanche ils fonctionnent, et répondent admirablement bien à toutes les sollicitations électriques.

Rien de semblable n'existe dans n'importe quelle autre variété d'atrophie musculaire.

Sensibilité. Réflexes. Troubles trophiques.

Les sujets atteints d'atrophie numérique ne souffrent pas ; d'ailleurs ils ne demandent jamais à être hospitalisés par l'infirmité qu'ils portent ; il n'en sont nullement gênés et entrent dans les hopitaux pour tout une autre affection, la tuberculose, le plus souvent.

La sensibilité tactile chez ces sujets est conservée, il en est de même pour la sensibilité à la chaleur, au froid etc, etc.

On ne constate pas d'hyperalgésie, ni cutanée, ni musculaire, ni osseuse.

Si l'on examine *les réflexes rotuliens* ou cutanés on les trouvera toujours normaux, égaux des 2 côtés, et ce fait est extrêmement important, si l'on pense à la nature des lésions constatées dans la moelle ; d'autre part, la conservation des réflexes ne fait jamais défaut, elle est constante dans tous les cas, mais peut-être quelquefois légèrement diminuée.

On n'a jamais constaté l'abolition des réflexes, ou leur

exagération avec trépidation épileptoïde du pied comme dans certains cas d'atrophie musculaire réflexe des adultes.

Enfin il peut bien se surajouter quelques troubles trophiques modifiant ainsi l'attitude des extrémités des membres. Mais ces troubles trophiques ne font pas partie de l'atrophie numérique en dehors des points où a directement porté la cause étiologique. On peut constater des pieds équins avec rétraction, des refroidissements des extrémités, troubles de la circulation, coloration bleuâtre des mains et de pieds, des altérations des ongles etc, etc.

Mais en revanche le tissu cellulaire *sous-cutané* n'est pas altéré, il n'est pas hypertrophie, ni sclérosé : nous avons assez longuement insisté sur l'absence d'altérations du pannicule adipeux sous-cutané au chapitre de l'anatomie-pathologique ; nous nous contenterons de faire remarquer ici, que les muscles en se contractant, *on peut très nettement apercevoir leurs reliefs dessinés sous la peau.*

2° *Evolution.* — A quel moment débute la lésion de l'atrophie numérique ?

Il est très difficile d'être absolument précis sur ce point ; il est seulement possible de croire que les troubles morbides, consécutifs aux lésions survenues dans l'enfance, sont précoces.

D'autre part, voici ce que nous apprend l'observation relativement à l'évolution possible des lésions :

Peu de temps après l'action de la cause étiologique, dans les arthrites par exemple, il se produit dans le membre lésé deux phénomènes importants (Klippel). Le

membre lésé, pendant la période d'acuité et d'évolution de la lésion périphérique, subit un allongement réel et de peu de durée. Après cet allongement temporaire suit un raccourcissement et dans la suite, l'aplasie osseuse de tout le membre accompagnée d'amyotrophie.

Ces deux phénomènes montrent à l'évidence l'influence du centre spinal sur le développement des parties dont chez l'adulte il ne commande plus que la trophicité.

Ils montrent, de plus, dans une première phase l'existence d'un processus irritatif des cellules des cornes antérieures répondant à l'allongement temporaire, et dans une phase ultérieure, l'épuisement des mêmes cellules conduisait ainsi à l'atrophie osseuse et musculaire.

Ces deux faits, très intéressants prouvent manifestement la précocité des lésions, leur apparition peu de temps après l'action des agents étiologiques traumatiques ou spontanés.

D'ailleurs l'expérimentation pourrait, seule, fournir des indications plus précises à cet égard.

2° *Pronostic.* — De ce que nous venons de dire plus haut, il ressort plusieurs notions intéressantes en ce qui concerne le pronostic immédiat ou tardif ; on peut *prévoir ainsi la gravité des conséquences lointaines, dues aux lésions traumatiques ou inflammatoires survenues pendant le jeune âge* — et instituer une thérapeutique rationnelle et appropriée.

D'autre part une fois l'infirmité produite, elle est compatible avec la vie, seulement il faut s'intéresser de l'avenir des malades, et surveiller leur état général.

Nous répétons ce que nous avons dit à l'étiologie : ces

sujets sont souvent des chétifs, des débiles, ils sont prédisposés à la tuberculose en raison de l'infériorité vitale, qui s'atteste dès leur enfance par la diminution du pouvoir régénératif de leur tissus (Klippel).

Ils viennent dans les salles des hôpitaux pour mourir de tuberculose pulmonaire, qui évolue d'ailleurs sans aucun caractère particulier.

Cependant il est possible de penser que la tuberculose, chez ces sujets — soit aussi la conséquence des habitudes invétérées d'alcoolisme que nous avons constaté dans quelques observations.

4° *Diagnostic.* — Le diagnostic de l'atrophie numérique est facile. Quand un sujet se présente en clinique avec un membre atrophié, ayant présenté dans ses antécédents — dans l'enfance — l'existence d'un traumatisme périphérique ou l'existence d'une affection inflammatoire des membres, et quand par l'examen clinique on constate de l'aplasie osseuse, de l'amyotrophie avec tous ses caractères : intégrité de la fonction musculaire, des réactions électriques normales etc., etc., le diagnostic s'impose.

Mais on comprend que les cas de cette nature sont très variables, il y a des degrés.

Tantôt, ce sont des membres considérablement atrophiés, tantôt l'atrophie y est à peine appréciable, demandant à être recherchée, là où elle ne s'impose pas à la vue ; et ce n'est que par un examen clinique méthodique, en scrutant les antécédents personnels des malades, recherchant surtout l'existence d'une cause étiologique, ayant évolué pendant la croissance, que l'on pourrait arriver à établir un diagnostic précis.

Ainsi donc, *l'anamnèse devient un élément de diagnostic de premier ordre.*

A un examen incomplet on peut confondre l'atrophie numérique avec certaines affections qui en diffèrent notablement par les caractères cliniques, étiologiques, anatomiques.

1° Ainsi, *La paralysie infantile* a beaucoup de ressemblance, en apparence, avec l'atrophie numérique et quelquefois le diagnostic devient très embarrassant, l'anamnèse faisant défaut, et ce n'est que l'examen microscopique qui tranche la question.

Le mérite d'avoir constaté cette ressemblance clinique entre *l'atrophie numérique* et la *paralysie infantile* revient à mon maître M. Klippel qui, dans ses travaux de 1893 et 1897 avait déjà montré l'importance de ces faits.

Mais combien différents sont les signes de la *paralysie infantile* de celle de l'atrophie numérique ?

Il a presque toujours une période initiale fébrile avec tous les caractères d'une maladie infectieuse qui n'existe pas dans l'atrophie numérique.

Peu de temps après ce début obscur et insidieux, se déclare la paralysie et ensuite, l'atrophie complète des membres ou du membre ; il y a de la flaccidité, de l'impotence ; en un mot de la paralysie ; le tissu sous-cutané est altéré. Les réactions électriques montrent des modifications de l'excitabilité galvanique et l'existence de la réaction dégénérescence, ce qui n'existe jamais dans l'atrophie numérique.

D'autre part les réflexes sont abolis.

Les seuls signes cliniques, qui se retrouvent dans les

deux affections sont : *l'aplasie osseuse et l'amyotrophie.*

Voici, sous forme de tableau, les différences cliniques entre la paralysie infantile et l'atrophie numérique :

	Paralysie infantile.	Atrophie numérique.
1 ^o <i>Anamnèse.</i>	{ Maladie infectieuse. Début fébrile.	{ L'existence dans l'enfance d'un traumatisme ou une lésion inflammatoire du membre.
2 ^o <i>Force musculaire.</i>	{ Diminuée. Abolie.	{ Conservée, et proportion- nellement au degré de l'atrophie musculaire.
3 ^o <i>Mouvements volontaires.</i>	{ Abolis. Paralysie complète.	{ Conservés, normaux, s'exé- cutant facilement.
4 ^o <i>Réflexes.</i>	{ Abolis.	{ Existents. Égaux des deux côtés.
5 ^o <i>Réactions électriques.</i>	{ Profondément modifiées. Réaction de dégénérescence	{ Normaux. Pas de réaction de dégéné- rescence.
6 ^o <i>État du tissu adipeux.</i>	{ Hypertrophie.	{ Normal.
7 ^o <i>Sensibilité</i>	Modifiée.	Intacte.
8 ^o <i>Troubles trophiques.</i>	{ Peuvent exister. Nombreux. Permanents.	{ Absents.
9 ^o <i>Troubles circulatoires.</i>	{ Refroidissement des extré- mités malades.	{ État normal.

2^o L'atrophie numérique pourrait encore être confondue avec les *paralysies radiculaires*, dont la cause étiologique remontent dans le jeune âge.

Les cas de cette nature sont assez fréquents ; *M. Appert* en a rapporté un, suivi d'examen microscopique en 1898, à la Société médicale des hôpitaux (1), et tout récemment, *MM. Sabrazès et Marty* ont publié un cas remarquable dans la *Nouvelle iconographie de la Salpêtrière* (n^o 2, mars et avril 1899).

Dans les paralysies radiculaires, consécutives aux lésions

1. Appert, *Bul. soc. Méd. Hôpitaux*, Séance 22 juillet 1898.

datant du jeune âge, l'aplasie osseuse, l'arrêt de développement du membre est la règle ; c'est le seul symptôme qui soit analogue et qui se retrouve dans l'atrophie numérique.

Mais les caractères cliniques de l'amyotrophie, dans ses paralysies radiculaires sont tout à fait différents de ceux de l'atrophie numérique ; aussi dans la première, l'atrophie musculaire est partielle, localisée, élective d'un groupe musculaire sous la dépendance des racines nerveuses traumatisées ou lésées. Il n'y a pas d'atrophie musculaire, généralisée, diffuse, frappant au même degré, tous les muscles sans distinction, comme dans la dernière.

De plus, dans les paralysies radiculaires, il y a impotence fonctionnelle, les malades sont réellement paralysés ; enfin les réactions électriques sont profondément modifiées et la sensibilité altérée ; tous, donc des signes négatifs pour l'atrophie numérique.

3° Il est tout à fait inutile de montrer les énormes différences qui existent entre *les autres atrophies musculaires* et l'atrophie numérique.

Cependant *les atrophies musculaires réflexes* des adultes, pourront être confondues avec l'atrophie numérique. On n'a qu'à penser, et montrer que dans l'atrophie numérique, les lésions sont de vieille date, il y a arrêt de développement, et enfin les caractères cliniques de l'amyotrophie dans un cas et dans l'autre sont tout à fait dissemblables.

PATHOGÉNIE

La Pathogénie de l'atrophie numérique des tissus soulève de nombreuses questions à résoudre, comme : *l'explication du mécanisme des lésions; le rôle du centre spinal, l'importance de l'âge jeune des sujets, etc. etc... etc.*

Nous serons très bref à cet égard, en nous limitant à quelques-unes de ces questions, et ayant toujours présent à l'esprit les constatations cliniques et anatomiques, faute de renseignements expérimentaux plus précis et plus suffisants, qui eux seuls pourraient, en quelque sorte, donner la clef des processus morbides dont il s'agit.

Une première question s'impose d'abord : on pourrait admettre que les différents tissus, muscles, nerfs, moelles etc., etc., d'un sujet non encore développé, d'un enfant, contiendraient beaucoup moins d'éléments anatomiques qu'un adulte, et que l'arrêt de développement en question ne serait en réalité que l'arrêt de développement de nouveaux éléments qui devraient se développer avec l'âge.

Or il n'en est rien, et M. Klippel s'est particulièrement occupé, en ce qui concerne les muscles, de montrer qu'un fœtus à terme possède le même nombre de fibres striées qu'un adulte.

Voici ce qu'il dit, dans son mémoire sur l'atrophie musculaire numérique (1) :

« Nous avons tenté de calculer le nombre des fibres d'un fœtus à terme par rapport à un même muscle de l'adulte.

« Il est évident qu'un tel calcul est difficile à effectuer. Notre résultat n'a pu être qu'une évaluation très approximative, fondée sur les rapports des surfaces de section tant des muscles que de leurs fibres à ces deux âges de la vie.

« Ce calcul nous permet cependant de croire à la presque égalité du nombre des deux muscles, ce qui revient à dire que, vraisemblablement, *toutes les fibres musculaires existent à la naissance et que leur volume seul fait la différence entre un muscle de fœtus à terme et de sujet adulte* ».

Donc, puisqu'il y a égalité de nombre entre les fibres musculaires d'un fœtus à terme et celles d'un adulte, l'objection qui pouvait être faite pour ce qui concerne, le vrai développement des nouvelles fibres, avec l'âge, est ainsi facilement écartée.

D'un autre côté, puisque l'anatomie pathologique nous démontre l'intégrité structurale absolue, de l'élément contractile, et l'absence de toute lésion vasculo-connective, *il est de toute nécessité d'admettre la destruction totale, la disparition définitive d'un certain nombre de ces éléments*, à un moment donné, à la suite des différen-

1. Klippel. *Atrophie musculaire numérique*. e. *Presse médicale* 1877, loc. cit.

tes causes étiologiques qui ont engendré les arrêts de développement.

Cette manière de voir est d'ailleurs confirmée par l'examen histologique des autres tissus: cet examen n'a-t-il pas montré la diminution du nombre des cylindres-axes dans les cordons nerveux ? De plus, n'a-t-il pas montré la diminution du nombre des cellules motrices des cornes antérieures ?

Quant au mécanisme du processus qui a fait détruire ou disparaître les divers éléments anatomiques, musculaires ou nerveux, l'expérimentation seule pourrait nous le révéler, en suivant pas à pas les différentes phases de ce processus.

Ces considérations faites, il nous reste maintenant une autre question, non moins importante à envisager : *l'influence des différentes causes étiologiques sur le centre spinal et le rôle que peut jouer cet organe dans le développement ultérieur des muscles et des autres tissus.*

On sait depuis Vulpian, Charcot, etc., et les recherches récentes, en neurologie, que la moelle réagit d'une façon évidente, aux différentes excitations périphériques, soient-elles traumatiques ou inflammatoires.

M. Klippel a indiqué des faits cliniques, extrêmement importantes en montrant les allongements temporaires que peut subir un membre lésé, pendant le stade d'acuité et les raccourcissements consécutifs du même membre.

Dans une première phase, et immédiate, il y a une sorte de processus irritatif des cellules de la moelle répondant aux allongements temporaires ; et dans la phase

ultérieure, l'épuisement des mêmes cellules conduisant ainsi à l'aplasie osseuse et musculaire.

Ces faits cliniques montrent suffisamment l'influence du centre spinal sur le développement de parties, dont chez l'adulte, ils commandent plus que la trophicité (Klippel).

Enfin les résultats expérimentaux qui pourraient venir encore à l'appui de l'interprétation que nous voulons soutenir, renforcent davantage les raisons qui font admettre le rôle du centre spinal sur le développement ultérieur des tissus.

Nous avons déjà cité la belle expérience de Samuel sur la section des nerfs chez les jeunes pigeons. Cet auteur a ainsi déterminé l'arrêt de développement des plumes de l'aile, qui n'atteignaient pas du côté de la section, le volume qu'elles présentaient à l'état normal.

En somme, l'atrophie numérique des tissus demande encore de nombreux documents précis et suffisants, basés sur les résultats expérimentaux, pour que l'on puisse établir une pathogénie rationnelle et scientifique.

TRAITEMENT

Nous ne dirons pas grand'chose à propos du traitement : seulement, en suivant l'évolution de la maladie on peut distinguer deux phases, dont le traitement diffère quelque peu.

Nous savons maintenant que les lésions locales, évoluant pendant l'enfance peuvent avoir des conséquences plus ou moins graves, conduisant à des arrêts de développement définitif. C'est justement dans la période d'acuité qui suit immédiatement les accidents périphériques, qu'il faut instituer un traitement rationnel : *influencer la moelle d'une part, de l'autre part, appliquer l'électrothérapie et le massage.*

Une fois l'arrêt de développement produit, toute cette thérapeutique devient inutile ; les malades sont atteints d'infirmité, *il n'y a plus qu'à soigner leur état général*, car, comme nous l'avons vu au pronostic, ces sujets sont prédisposés à un haut degré à la tuberculose pulmonaire et c'est à la suite de cette affection qu'ils succombent généralement.

OBSERVATIONS

Premier groupe : Observations suivies d'autopsie et d'examen histologique.

OBSERVATION I

Traumatisme du genou gauche vers l'âge de trois ans. Arrêt de développement du membre inférieur correspondant. Aspect extérieur rappelant la paralysie infantile. Diminution du nombre, non du volume des fibres musculaires dans les muscles du côté atrophié. Lésions analogues des nerfs correspondants et de la moelle. (Klippel. *Revue de médecine*, 1893, p. 226)

Le nommé Auguste Rob..., 31 ans, sellier, lit n° 25, salle Grisolle, à l'hôpital Laënnec. Entré le 14 décembre 1887. Mort le 17 du même mois.

Le malade présente une atrophie en masse et un raccourcissement du membre inférieur gauche. C'est vers l'âge de trois ans qu'est survenu l'accident qui a causé l'arrêt de développement. Depuis cet âge le malade boîtit en marchant.

A cette époque, en voulant descendre un escalier de pierre, le malade fit un faux mouvement et tomba. Le malade raconte cet événement plutôt par ce qui lui en fut conté plus tard par ses parents que par ses propres souvenirs. Ce qu'il sait, c'est qu'on lui posa alors un vésicatoire sur le genou gauche et que le lendemain la jambe était fléchie sur la cuisse au point que le talon venait s'appuyer sur la région de la fesse. Ces deux faits, application d'un vésicatoire sur le genou par le médecin traitant et flexion de la jambe, semblent impliquer une arthrite du genou avec épanchement.

L'état actuel peut se résumer en quelques mots :

Le membre inférieur gauche est diminué de volume et de longueur par rapport au côté droit, de sorte qu'en examinant le malade avant de l'avoir interrogé sur la cause de cette difformité, on est tenté de croire à une paralysie infantile.

Les détails du développement de la maladie, aussi bien que les lésions anatomiques, ne permettent pas de s'arrêter à cette première impression.

Partout les masses musculaires gauches sont diminuées de volume par rapport au côté droit, mais en présentant néanmoins les reliefs musculaires habituels. Il n'y a pas adiposité du côté gauche comme dans l'atrophie de la paralysie infantile.

A gauche, la longueur du tibia est de trente-cinq centimètres.

A droite, elle est de trente-huit centimètres et demi. A la jambe gauche, là où l'on obtient vingt-deux centimètres de circonférence, on trouve vingt-cinq centimètres à droite.

A la cuisse on trouve à gauche vingt-deux centimètres et à droite dans le point correspondant, trente-deux centimètres.

Le malade boite visiblement et le raccourcissement du membre du côté gauche est notable. Il paraît atteindre cinq ou six centimètres.

Non seulement les muscles sont diminués de volume mais on peut constater que tout le système osseux participe à l'atrophie. Le pied gauche est visiblement plus petit que le droit. La largeur de la face sous-cutanée du tibia à gauche est de deux centimètres et quart ; à droite, elle en mesure trois et demi.

A côté de ces faits, on note encore que l'extension complète de la jambe sur la cuisse est impossible à gauche. Il reste un angle très obtus et secondement on voit que le genou gauche

est légèrement déformé, la rotule de ce côté semble déjetée vers la partie externe.

Tous les mouvements sont possibles et le malade ayant l'habitude de marcher avec une canne, est venu à pied à l'hôpital.

La peau ne présente aucun trouble trophique; pas de mal perforant. On n'observe à gauche ni refroidissement, ni coloration violacée, ni sueurs locales, ni troubles de la sensibilité.

Le réflexe rotulien existe des deux côtés, mais à gauche il est un peu plus faible.

La contractilité faradique et galvanique existe du côté gauche avec des courants faibles, cela à la jambe et à la cuisse. Les contractions paraissent cependant un peu moins fortes qu'à droites, bien qu'elles soient normales.

L'hyperexcitabilité mécanique existe des deux côtés et doit être attribuée à l'état de cachexie où se trouve le malade.

Le malade, entré pour une tuberculose pulmonaire et laryngée succombe à cette maladie le 17 décembre 1887.

Autopsie. — 18 décembre 1887.

Il existe dans le poumon droit une excavation très grande atteignant la plèvre. Au-dessous on voit des tubercules infiltrés fibro-caséeux disséminés.

Le cœur est assez gros, d'aspect graisseux, sans lésions des valvules. Une seule plaque athéromateuse dans l'aorte siégeant au-dessus des valvules sigmoïdes. Un caillot d'aspect gélatineux remplit le ventricule droit.

Le foie est mou et muscade.

Les reins sont décolorés, de volume moyen.

Rate normale.

Intestin normal.

Membres inférieurs. A. — Muscles. — Des deux côtés il existe

une légère infiltration séreuse des membres, plus prononcée du côté sain. A la jambe gauche les masses musculaires sont assez bien conservées, bien que moins volumineuses que du côté droit. On remarque que les différences entre les deux côtés ne sont pas aussi prononcées pour les muscles que pour les os dont la disproportion est bien plus marquée. Ces muscles ont leur coloration rouge habituelle, peut-être un peu plus prononcée que du côté malade.

A la cuisse, le triceps crural est beaucoup plus grêle et un peu plus pâle du côté gauche. Les vastes interne et externe y présentent quelques fibres jaunâtres. Ils sont très diminués de volume. Le droit antérieur est grêle et plus rouge que celui du côté droit. Les autres muscles de la cuisse aux régions latérales et postérieures sont beaucoup plus grêles à gauche. Même marche pour le couturier.

Le contraste est d'autant plus frappant que la cuisse droite est fortement musclée. Les muscles de la région fessière sont de même volume des deux côtés.

Examen histologique. — Sur la dissociation faite à l'état frais de ces différents muscles, on trouve que les fibres ont une largeur et des caractères normaux. L'examen fait sur les coupes transversale et longitudinales après durcissement laisse constater le même fait.

Les fibres du côté gauche, dans les muscles diminués de volume, sont très larges et le tissu conjonctif qui sépare les faisceaux et les fibres est identique à ce qu'on voit du côté droit. Il n'y a nulle part de prolifération interstitielle. En multipliant les coupes on trouve cependant à gauche quelques rares fibres plus grêles qu'à droite, mais encore ont-elles conservé un volume se rapprochant de l'état normal. Aussi peut-on conclure que

les muscles du côté gauche sont beaucoup plus petits que ceux du côté droit, tandis que les éléments qui les forment (fibres musculaires) sont aussi développés d'un côté que de l'autre. D'où la diminution du volume du muscle ne peut tenir, qu'à une diminution de nombre de ses éléments.

B. — *Système osseux*. — L'articulation de la hanche gauche est normale. Le corps du fémur gauche est visiblement plus grêle que celui de droite. Les mesures prises au même point donnent les chiffres : du côté malade la circonférence de l'os est de 7 centimètres $\frac{1}{4}$; du côté sain elle est de 9 centimètres $\frac{1}{2}$. Mais il y a plus : la forme des os n'est pas la même. Le corps du fémur de côté gauche, vu sur une coupe transversale, est ovale, tandis qu'à droite l'os présente sa forme triangulaire. Les mêmes différences s'observent pour les canaux médullaires des deux os.

Sur d'autres coupes transversales des mêmes os, faites au niveau de la base des condyles, on constate le moindre volume du côté gauche. De ce même côté on voit encore un large espace où les travées osseuses font défaut et où la moelle prend un aspect huileux, mais où elle est néanmoins très vascularisée.

Dans les autres points, il y a des travées osseuses limitant des espaces remplis par la moelle huileuse. Ces portions sont molles et gélatineuses. Du côté droit au même niveau le tissu est dur et dense, vraiment osseux. Il y a donc du côté malade un tissu spongieux avec agrandissement notable des espaces médullaires. Ceux-ci renferment une moelle jaune, gélatineuse qui n'a pas ces caractères du côté opposé où le tissu compact tient plus de place.

A l'examen microscopique on trouve des gouttelettes grasses libres dans la moelle de l'extrémité inférieure du fémur

gauche, mais celles-ci ne sont pas très abondantes. Presque toutes les cellules y sont en dégénérescence granulo-graisseuse très accusée; les noyaux y sont conservés.

Le tibia gauche est plus grêle que le droit. A sa partie moyenne, sa circonférence est de 5 centimètres $1/2$, sa longueur de 33 centimètres; la largeur de sa face interne à la partie moyenne de 2 centimètres $1/4$.

Le péroné également plus petit à gauche, a une circonférence de 4 centimètres $1/2$.

Le squelette du pied participe à la lésion.

C. — *Les nerfs.* — Sur la coupe histologique transversale des nerfs sciatiques on voit que la surface, pour celui du côté gauche, est un peu moindre que pour le droit. Les anneaux conjonctifs qui entourent les faisceaux de tubes ont des deux côtés le même volume, mais en faisant la numération de ces faisceaux de fibres, on en trouve un plus grand nombre à droite. Le volume des tubes nerveux est égal des deux côtés.

Donc, même remarque que pour les muscles, c'est une diminution du nombre, non du volume des éléments histologiques.

Sur la dissociation les fibres ne sont pas dégénérées. Sur la dissociation de nerfs se rendant dans le vaste externe gauche, le tissu conjonctif est moyennement abondant; les tubes nerveux sont de volumes normaux, bien colorés par l'acide osmique, sans boule de myéline. Aspect festonné de la myéline sur quelques tubes.

D. — *La moelle.* — La moelle sur toute sa hauteur présente un certain degré de pâleur, mais on ne voit nulle part de dégénérescences grises. La moelle lombaire est exceptionnellement

grêle. Sur la pie-mère quelques plaques cartilagineuses disséminées.

Sur les coupes histologiques du renflement lombaire on observe un état normal; pas de diminution de l'une des cornes antérieures, pas de scléroses. Les grandes cellules sont des deux côtés nombreuses et il faut une attentive recherche pour arriver à établir que du côté droit les cellules sont un peu plus développées qu'à gauche.

OBSERVATION II

Arrêt de développement du membre supérieur, consécutif à un écrasement du coude à l'âge de trois ans. Atrophie numérique des muscles, des os, des nerfs, des cellules de la corne antérieure de la moelle cervicale (Klippel. Presse médicale, 31 juillet 1897, n° 62, p. 49.)

Le nommé Henri Col..., 54 ans, comptable, entré le 19 octobre 1896; salle Saint-Bernard, à l'Hôtel-Dieu (annexe). On constate l'existence d'un épanchement pleural abondant; la ponction permet de retirer deux litres de liquide séro-fibrineux, qui, du reste, se reproduisit plus tard.

L'examen des poumons montra aux deux sommets des symptômes de tuberculose à la troisième période, se révélant sous forme de cavernules. Mais, en procédant à l'examen complet du malade, on constata de plus l'existence d'une ankylose à peu près complète de l'articulation du coude gauche; tous les segments du membre supérieur correspondant étaient atrophiés.

Interrogé sur l'origine de cette infirmité, le malade raconta qu'il était âgé de trois ans lorsque, se trouvant près d'une échelle et ayant le coude gauche appuyé sur un des échelons,

il eut ce coude comprimé entre cet échelon et le pied d'une personne qui descendait à ce moment de l'échelle. L'accident donna lieu, au moment de sa production, à une douleur vive, passagère; quatre jours après cependant, les parents consultèrent un médecin qui appliqua un appareil orthopédique permettant les mouvements provoqués de flexion et d'extension. L'appareil resta en place pendant un mois. Deux mois après l'accident, le coude était presque complètement ankylosé et dans le même état que l'on constate actuellement.

A part cet accident, on ne trouve dans les antécédents du malade qu'une scarlatine à l'âge de douze ans. Le malade a toujours toussé et a été soigné à l'Hôtel-Dieu il y a trois mois, pour une bronchite. La mère est morte tuberculeuse à trente-neuf ans; son père était bossu; il a eu un frère et deux sœurs morts en bas âge.

Nous avons exposé précédemment l'état des lésions pulmonaires; en ce qui concerne les particularités que présente le membre supérieur gauche, on constate, en plaçant symétriquement les deux bras, qu'il existe des deux côtés un certain degré d'atrophie des divers segments, mais que cette atrophie est bien plus considérable du côté gauche. Ce fait se constate aisément en comparant, par exemple, d'un côté à l'autre, la saillie du deltoïde, du biceps, celle des masses musculaires antérieure et postérieure de l'avant-bras, les muscles constituant les éminences thénar et hypothénar et les espaces interosseux.

Mais les mensurations comparatives des deux membres, faites à divers niveaux et exactement au même point des deux côtés, révèlent encore mieux l'asymétrie.

A droite (côté sain), la clavicule, mesurée de l'articulation sterno-claviculaire à son extrémité externe, présente une lon-

gueur de 16 centimètres ; à gauche (côté malade), elle présente la même longueur.

La longueur du bras droit, de l'extrémité acromiale à l'olécrâne, est de 35 millimètres ; à gauche, on ne note que 32 centimètres.

La circonférence du bras droit est prise à trois hauteurs différentes (bord inférieur du tendon du grand pectoral, partie moyenne du bras, pli du coude) et mesure à ces différents niveaux : 20 centimètres, 18 centimètres et 19 centimètres ; à gauche, aux points correspondants, on trouve respectivement : 17 centimètres, 16 centimètres et 16 centimètres.

L'avant-bras droit montre, de l'olécrane à l'apophyse styloïde du cubitus, une longueur de 25 centimètres ; on note à gauche seulement 23 centimètres. Du pli du coude à l'apophyse styloïde du radius, on a également ; à droite 23 centimètres, à gauche 19 centimètres.

La circonférence de l'avant-bras est prise en trois points (pli du coude, partie moyenne, articulation radio-carpienne) et donne ; pour le côté droit, 21 centimètres, 16 cent. $\frac{1}{2}$ et 15 centimètres ; pour le côté gauche, 20 centimètres, 15 centimètres et 15 centimètres.

La main offre une égale longueur des deux côtés : 18 centimètres. Mais sa circonférence, prise au niveau des articulations métacarpophalangiennes, qui, à droite, est de 20 centimètres, n'est à gauche que de 19 centimètres.

Les doigts de la main gauche sont un peu plus courts et un peu moins volumineux que ceux du côté droit : de plus, à gauche, les ligaments des articulations métacarpophalangiennes et des phalanges entre elles sont relâchés, d'où mobilité anormale des doigts et, lorsque le malade contracte ses mus-

cles extenseurs, notable incurvation des doigts vers la face palmaire.

En ce qui concerne les mouvements des autres articulations du membre supérieur gauche, ils sont conservés à l'épaule et au poignet ; à ce dernier article, il n'existe pas de mouvements de latéralité. Quant au coude, l'ankylose est presque complète, et seuls, quelques légers mouvements de flexion et d'extension sont possibles.

Le malade, très cachectique, succombe le 6 janvier 1897 :

Autopsie. — Le 7 janvier. — Après incision médiane on constate, au niveau du thorax, une asymétrie des masses musculaires ; les muscles du côté gauche, et notamment le grand pectoral, présentent un volume moins considérable que les muscles du côté droit.

Les *poumons* sont très adhérents à la plèvre pariétale ; peu de liquide dans la cavité pleurale ; à la coupe, tubercules à divers stades d'évolution et petites cavernules aux sommets. Les bronches de second ordre sont dilatées.

Le *cœur* est affaîssé ; quelques plaques d'athérome sur l'aorte, au-dessus des valvules sigmoïdes. Le *foie* est graisseux et très légèrement scléreux. *Reins* normaux, *rate* grosse, *estomac* légèrement dilaté. Pas de lésions du *péritoine*, mais deux litres de liquide séro-fibrineux dans sa cavité.

Cerveau. — La pariétale ascendante du côté droit est plus grêle que la circonvolution gauche correspondante, principalement au niveau de son tiers supérieur, point où elle s'effile considérablement, d'ailleurs des deux côtés. La circonvolution gauche présente à sa partie inférieure une bifurcation qui ne se retrouve pas à droite et qui augmente encore son épaisseur lorsqu'on la compare à la circonvolution droite.

Membres supérieurs. — A. Muscles. — Ils sont tous bien moins volumineux à gauche qu'à droite ; leur coloration est identique (rouge foncé). Des mensurations pratiquées sur le grand palmaire, au niveau de la naissance de son tendon, donnent respectivement pour la circonférence de chaque muscle : à droite, 4 cent. $1/2$; à gauche, 3 cent. $2/2$.

On trouve de même, en mesurant la largeur du tendon du même muscle, au même niveau : à droite, 9 mill. $1/2$; à gauche, 8 millimètres.

La différence de volume est également manifeste pour tous les autres muscles des régions antérieure et postérieure de l'avant-bras ; de plus, à gauche, le rond pronateur et le carré pronateur sont remplacés par les lames aponévrotiques nacrées et brillantes, occupant les insertions habituelles de ces muscles, et au niveau desquelles on ne distingue que de rares fibres musculaires.

L'examen histologique, pratiqué sur des coupes transversales du grand palmaire, montre du côté gauche une diminution du nombre des faisceaux musculaires et du volume de ces faisceaux, comparés à ceux du côté droit. Il n'existe ni sclérose interfasciculaire, ni processus dégénératif des fibres musculaires. Il est à remarquer qu'envisagées isolément les fibres du côté gauche présentent sur les coupes des dimensions identiques à celles des fibres du côté droit.

B. — Artères et nerfs. — Les artères radiales diffèrent peu de volume d'un côté à l'autre ; il en est de même des artères cubitales et interosseuses antérieures.

L'examen microscopique de coupes transversales des artères radiales montre que l'artère du côté gauche présente une cir-

conférence très légèrement inférieure à celle de l'artère correspondante du côté droit.

A l'œil nu, les nerfs (médian, cubital et radial) diffèrent peu de volume. Mais l'examen des coupes histologiques transversales du médian permet de compter dans le nerf droit 19 faisceaux, tandis qu'il n'en existe que 16 dans le nerf gauche. Les tubes nerveux composant ces faisceaux présentent un volume égal d'un côté et de l'autre.

C. — *Système osseux.* — a). — *Cubitus.* — 1° Longueur du bec de l'olécrâne à l'extrémité inférieure de la tête, prise suivant le bord externe : côté droit = 25 centimètres; côté gauche = 23 cent. $\frac{1}{2}$;

2° Circonférence de l'olécrâne, au niveau de la grande cavité sigmoïde : côté droit = 6 cent. $\frac{1}{2}$; côté gauche = 6 centimètres;

3° Circonférence de la partie moyenne du cubitus (à 12 c. $\frac{1}{2}$, de chacune de ses extrémités) : côté droit = 4 cent. $\frac{1}{2}$; côté gauche = 3 cent. $\frac{1}{2}$;

4° Circonférence de la tête du cubitus : côté droit = 5 c. $\frac{1}{2}$; côté gauche = 4 centimètres.

b) *Radius.* — 1° Longueur de la tête à l'apophyse styloïde, prise en suivant le bord externe : côté droit = 23 cent. $\frac{1}{2}$; côté gauche = 22 centimètres.

2° Circonférence de la tête : côté droit = 7 centimètres; côté gauche = 6 centimètres (ankylose);

3° Circonférence de la partie moyenne : côté droit = 4 centimètres; côté gauche = 3 centimètres;

4° Circonférence de l'extrémité inférieure : côté droit = 9 centimètres; côté gauche = 8 cent. $\frac{1}{2}$.

On prélève entre deux traits de scie, sur l'os sec, au niveau

de la partie moyenne du corps de chaque radius et au même niveau, des lames osseuses transversales qui, usées entre deux fragments de pierre ponce, donnent de très fines lamelles qui, après coloration par le carmin aluné, montrent les détails histologiques suivants : les canaux de Havers présentent un volume égal ; s'ils paraissent à gauche un peu plus larges, c'est qu'ils ont été coupés suivant une direction légèrement oblique, fait que révèle leur forme elliptique. Les ostéoplastes, autant que l'on peut en juger, ne diffèrent guère de dimensions.

Moelle. — Sur des coupes de la moelle cervicale colorées par le picro-carmin, on constate que la forme des deux cornes antérieures n'est pas absolument la même ; on peut dès lors se fonder sur ce fait pour distinguer nettement le côté droit du gauche.

La forme de la corne gauche diffère de celle de la droite, en ce qu'elle présente des angles plus aigus, séparés par des courbures à concavité plus profonde. Elle est donc en somme plus petite.

Dans la corne gauche, on constate également que les cellules sont beaucoup moins nombreuses que du côté droit ; en effet, il existe 35 cellules à droite, et 18 cellules seulement à gauche. Il est à remarquer que le volume des cellules est exactement le même des deux côtés dans les groupés respectifs.

Léger épaissement des travées conjonctives dans les cordons de Goll.

Sur d'autres coupes plus ou moins rapprochées de la précédente, il y a des altérations identiques, à un degré plus ou moins marqué.

OBSERVATION III (personnelle).

Arrêt de développement du membre inférieur droit, consécutif à une tumeur blanche du genou à l'âge de 5 ans. Atrophie musculaire en masse. Atrophie numérique des muscles, des os, des nerfs, des cellules de la corne antérieure de la moelle lombaire.

Le nommé Henri C..., âgé de 30 ans, de profession comptable, entre le 20 août 1897, à l'Hôtel-Dieu (Annexe) dans le service de M. le Dr Klippel, salle St-Bernard.

Antécédents héréditaires. — Père, mort à la suite d'une affection cardiaque.

Mère, morte à l'âge de 55 ans, à la suite d'un cancer utérin.

Deux sœurs et deux frères vivants et bien portants.

Antécédents personnels. — Le malade a eu à l'âge de 4 ans, la scarlatine ; plus tard à l'âge de 5 ans, il fit une chute sur le genou droit, qui détermina à la suite une tumeur blanche, opérée par M. Gosselin, qui pratiqua une simple incision avec lavage de l'articulation ; ensuite, un abcès s'ouvrit spontanément ayant déterminé une fistule à la partie interne du genou qui suppura pendant quelques mois et qui se cicatrisa complètement deux ans après.

Depuis cette époque, le malade a toujours marché sans difficulté, mais boitant légèrement, en raison de l'ankylose incomplète du genou qui s'ensuivit ; son membre inférieur droit avait diminué de longueur, de volume, mais sans que cette infirmité l'eût empêché de vaquer à ses occupations habituelles.

Mais ce qui décida le malade de réclamer des soins médicaux, c'était plutôt son état général ; en effet depuis trois ans, il a remarqué qu'il maigrissait constamment, à vue d'œil, il avait eu de nombreuses hémoptysies et des quintes incessantes de toux.

Le 20 août 1877. — Fatigué, en proie à de la fièvre, il vient demander à être reçu à l'hôpital, où il est admis salle Bernard à l'Annexe.

On n'a constaté dans ses antécédents pathologiques, ni *syphtis*, ni *alcoolisme*, ni aucune autre *intoxication*.

Etat actuel. — A l'examen clinique, le malade présente l'habitus classique d'un bacillaire à la dernière période ; les procédés d'exploration clinique, révèlent l'existence de cavernes pulmonaires des deux côtés, avec de la fièvre hectique, des troubles gastriques et quelques légères traces d'albumine dans les urines.

Les autres organes, le cœur, le foie, etc, ne présentent aucun signe digne d'attirer l'attention.

Examen des membres inférieurs. — Mais en procédant à l'examen complet du malade, on constata de plus l'existence d'une *ankylose incomplète du genou droit* ; tous les segments du membre inférieur droit sont atrophiés.

On remarquait facilement l'asymétrie frappante qui existait entre les deux membres inférieurs ; le droit raccourci, moins volumineux que du côté opposé.

Les masses musculaires *de la cuisse droite* sont atrophées, le *quadriceps crural* est réduit à une mince couche musculaire, permettant facilement d'explorer les différentes faces du fémur il en était de même en ce qui concerne les groupes musculaires de la région postérieure, du même segment.

A la jambe. — Les muscles sont aussi atrophiés : les saillies des jumeaux ont disparu, le mollet, ayant légèrement perdu le relief habituel.

Les muscles *du pied* participent à l'atrophie, il est facile, par comparaison avec le côté opposé, de constater le degré d'atro-

phie des extenseurs du pédicule, etc, des autres muscles de la région dorsale du pied, la région plantaire paraît légèrement moins épaisse que celle du côté gauche mais il y a aucune déformation.

La *région fessière droite* est moins volumineuse et le pli fessier droit plus abaissé que le gauche.

6° *Pied.* — Le pied était visiblement plus petit à droite qu'à gauche, quoique la mensuration ne donnait qu'un centimètre et demi de différence d'un côté à l'autre.

La circonférence prise à la partie moyenne du métatarse, offrait 21 cent. 1/2 à gauche et 19 cent. 1/2 seulement à droite.

Les orteils sont un peu plus courts et un peu moins volumineux du côté droit que du côté gauche, les différences se chiffrent par millimètres.

Tous les mouvements des différentes articulations sont possibles, excepté au genou droit où il y a ankylose incomplète.

Mais quoique atrophiés, ces différents groupes musculaires présentent néanmoins les reliefs musculaires habituels. Il n'y a pas adiposité du côté droit (malade) comme dans l'atrophie de la paralysie infantile.

Mensurations. — Les mensurations comparatives des deux membres, faites à divers niveaux et exactement au même point, révèlent encore mieux l'assymétrie.

A part le degré assez marqué de l'atrophie des masses musculaires on constate en plus l'existence de l'aplasie du système osseux, qui s'étend depuis l'extrémité du membre jusqu'à sa racine.

Taille : 1 m. 54, prise du sommet de la tête au talon.

1° *Cuisse.* — *Longueur.* — Cuisse gauche (saine) 47 cent. 1/2 ;
cuisse droite : 42 centimètres.

Circonférence. — Prise à la partie moyenne de la cuisse. Cuisse gauche 29 cent. 2 ; cuisse droite 25 cent. 1/2.

Prise au niveau des condyles fémoraux : gauche 29 cent. ; droite 27 cent.

2° *Rotule.* — Diamètre transverse : à gauche 6 cent. ; à droite 5 cent.

3° *Jambe.* — Longueur : jambe gauche 30 cent. ; jambe droite 27 cent. 1/2.

Circonférence prise au tiers moyen : à gauche 25 cent. 1/2 ; à droite 22 cent.

4° *Tibia.* — Face interne au-dessous des condyles : à gauche 6 cent. 8 ; à droite 6 cent. Face interne à la partie moyenne : à gauche 4 cent. ; à droite 3 cent. 1/2. Face interne vers la malléole int. : à gauche 4 cent. 1/2 ; à droite 4 cent.

5° *Péroné.* — Longueur, prise de la tête à l'apophyse xyloïde : à gauche 34 cent. ; à droite 33 cent. 1/2.

Fonction musculaire et explorations électriques. — La malade marche en boitant ; il peut monter et descendre les escaliers, sans difficulté ; il peut fléchir facilement la cuisse sur le bassin et exécuter tous les mouvements d'adduction, d'abduction soit de la cuisse, soit du pied. Il peut opposer ici une résistance des 2 côtés quand on essaye d'empêcher la flexion de la cuisse sur le bassin.

Il ne présente pas d'hyperesthésie névro-musculaire.

En somme, le membre inférieur droit quoique atrophié, conserve normalement la jonction musculaire, il n'y a pas d'impotence fonctionnelle ou parésie, comme dans l'atrophie musculaire réflexe par exemple.

L'examen électro-musculaire a été essayé sur chaque groupe

musculaire des différents segments des deux membres inférieurs, voici ce qu'il a fourni :

La contractilité *faradique et galvanique* existe des deux côtés : à droite, les réactions électriques se produisent même avec des courants d'intensité faible.

Il n'y a pas d'abolition de la contractilité faradique sur aucun des muscles atrophiés, chaque groupe musculaire se contracte normalement.

Pas de réaction de dégénérescence.

Sensibilité. Réflexes. Troubles trophiques. — La *sensibilité* subjective et objective existe des deux côtés, il en est de même pour la sensibilité thermique.

Les *réflexes rotuliens* existent à gauche ; à droite il existe aussi, mais il est plus difficile de l'apprécier en raison de l'an-kylose incomplète du genou.

La peau ne présente aucun trouble trophique ; on n'observe ni refroidissement, ni coloration violacée, ni sueurs ; à droite comme à gauche, les poils sont fournis d'une façon égale ; il en est de même en ce qui concerne la configuration des angles des orteils.

Thorax, cou. — Bien conformés. Pas de déviation de la colonne vertébrale.

Organe des sens. — Ne présentent rien de particulier.

Le malade très cachectique, succombe à la suite de sa tuberculose pulmonaire, très avancée, le 21 septembre 1897.

Autopsie. — Faite le 22 septembre 1897.

À l'ouverture de la cage thoracique, l'examen du poumon vérifie ce que la clinique avait constaté : cavernes pulmonaires aux deux sommets, avec infiltration tuberculeuse du reste du poumon.

Le cœur est normal et ne présente pas d'altération du myocarde.

Le foie est grasseux et pèse 1750 grammes.

Rate et reins. — Paraissent normaux et un peu congestionnés.

Estomac et intestins. — Aucune lésion.

Cerveau. — L'examen du cerveau ne révèle rien de particulier ; on ne constate aucune asymétrie entre les deux hémisphères cérébraux, quoi qu'on ait pensé à l'existence de cette atrophie des centres nerveux pendant la vie.

Examen histologique. — Cet examen a été pratiqué pour les muscles, os, nerfs, vaisseaux, la moelle épinière.

Voici les détails histologiques :

1° *Muscles.* — La dissection des masses musculaires du membre inférieur droit montre que ceux-ci ont gardé leur couleur normale rouge-foncé, par comparaison au côté sain.

Le tissu cellulaire sous-cutané n'est pas hypertrophié ; le tissu conjonctif intermusculaire est normal et permet de séparer facilement les faisceaux musculaires les uns des autres.

Après avoir prélevé des parcelles musculaires, du triceps des jumeaux des deux côtés, etc., etc., et après avoir pratiqué des dissociations à l'état frais et des coupes soit longitudinales, soit transversales, l'examen microscopique montre :

1° A la dissociation à l'état frais, les fibres musculaires du côté malade (droit) se présentent avec des caractères normaux, de volume, de dimension ; la striation y est conservée, et apparaît nettement sur toutes les préparations.

2° Les coupes transversales et longitudinales, après durcissement, laissent constater, que les fibres musculaires du côté atrophie (droit) ont des dimensions identiques à celles du côté

sain, il y a égalité de volume parfaite entre les fibres des muscles atrophiés et celles du côté non atrophié.

Et comme contrôle exact, on a pratiqué des coupes multiples sur un même muscle à des hauteurs et endroits variables et de cette façon on a pu faire une rigoureuse comparaison entre les différentes préparations des deux côtés.

Il n'y a pas la moindre trace d'inflammation, de dégénérescence ou d'atrophie simple de la fibre musculaire du côté malade, qui peut permettre d'expliquer l'atrophie musculaire.

De plus, fait essentiel, le tissu conjonctif fin, péri-fasciculaire est intact ; pas de prolifération interstitielle, pas de trainées embryonnaires, pouvant entraver et étouffer les cylindres musculaires. Au contraire ceux-ci apparaissent nettement libres avec leur striation habituelle.

On peut ainsi conclure, d'après ces renseignements histologiques, que les muscles du côté malade (droit) sont beaucoup plus petits que ceux du côté gauche, non pas, parce qu'il y aurait des lésions structurales, destructives ou atrophie simple de la fibre en tant qu'unité, mais parce que les éléments primitifs font défaut comme nombre. Ces derniers, étant tout aussi développés d'un côté que de l'autre ; d'où la diminution du volume des muscles du côté droit, l'atrophie ne peut tenir qu'à la disparition, qu'à une diminution numérique des fibres composant chaque faisceau musculaire.

2° *Vaisseaux*. — Les artères : fémorale, tibiale, antérieure et postérieure, poplitée etc., etc., paraissent à la vue, plus grêles à droite (côté malade) qu'à gauche ; mais, sur les coupes transversales de ces vaisseaux, on peut facilement se convaincre, que l'ouverture de la circonférence, à droite, est sensiblement inférieure à celle des vaisseaux du côté gauche.

Il n'y a aucune lésion des parois vasculaires.

3° *Nerfs*. — A l'œil nu, les gros cordons nerveux : grand sciatique, sciatique poplitée externe et interne, le crural, etc., etc., sont moins volumineux à droite que du côté gauche.

Ces différences sont mieux appréciées sur des coupes transversales : l'examen microscopique de ces coupes faites au même niveau des deux côtés, permet d'apprécier et d'évaluer d'une façon assez précise, le nombre total des faisceaux composant un cordon nerveux ; ainsi les gros cordons nerveux du côté droit (malade), possédaient un nombre de faisceaux de 10, 15, 20, inférieurs à celui du côté sain, et cette *numération* pourrait se rejeter sur presque toutes les préparations histologiques.

Mais à part cette *diminution du nombre* des faisceaux nerveux *les surfaces* des tubes nerveux, leur volume était égale des deux côtés.

Enfin, l'état du cylindre-axe et de la myéline ont toujours présenté les caractères normaux : sur la dissociation, les fibres ne sont pas dégénérées, atrophiées ; les tubes sont bien colorés par l'acide osmique ou par tout autre procédé ; la myéline n'est pas fragmentée, il n'y a pas de *boules myélieniques*.

En somme, de l'examen des préparations des nerfs, ils ressort trois faits essentiels :

1° *Diminution du volume* des cordons nerveux du côté malade, par le fait de la *diminution du nombre des faisceaux composant ces cordons*.

2° *Egalité parfaite du volume* entre les tubes nerveux du côté malade et du côté sain.

3° *Intégrité absolue* de la structure des cylindres-axes on tout *qu'unité*.

Donc, même remarque que pour les muscles : c'est une *di-*

minution du nombre numérique et non du volume, des éléments anatomiques des nerfs.

4° *Racines Rachidiennes*. — Les racines rachidiennes paraissent moins volumineuses du côté droit que du côté gauche, et sur les coupes transversales, il y a manifestement des différences.

5° *Moelle*. — La moelle sortie du canal médullaire paraît effilée vers la partie inférieure du lombaire.

Les coupes ont été pratiquées en série, racine par racine.

a). — *Coupe transversale, au niveau de la région lombo-sacrée*. — Sur les coupes transversales de la moelle lombaire, colorée, par le picro-carmin en masse, on constate, à un faible grossissement, que la configuration des cornes antérieures n'est pas la même des deux côtés ; la *corne droite* est plus petite, atrophiée, et sa forme est profondément modifiée ; ses deux extrémités sont effilées, sur toute la postérieure ; le côté externe de cette corne est rectiligne, ne présentant point une légère excavation comme dans la corne gauche ou saine.

Cette modification de la configuration de la corne antérieure droite réapparaît sur toutes les préparations, dans toute la longueur de la région lombaire de la moelle ; et il suffit dès lors de se fonder uniquement sur ce point pour pouvoir distinguer le côté malade du côté sain.

Les cornes postérieures de la substance grise ne présentent rien de particulier.

A un grossissement plus fort, on peut étudier l'état des cellules nerveuses, qui entrent dans la constitution des cornes antérieures.

Ainsi, à droite (côté malade), la corne antérieure présente

une raréfaction notable de ses cellules : cette raréfaction siège surtout sur l'angle antéro-externe de la corne.

Par comparaison avec le *côté gauche*, on peut faire une évaluation approximative du nombre des cellules des deux cornes : en effet le nombre des cellules de la corne antérieure droite est, sur toute la hauteur de la moelle lombaire, inférieur de 15.20, — 30.50 cellules nerveuses à celui de la corne gauche.

Mais en revanche, le volume, la forme et la structure des cellules, diminuée de nombre, de la corne antérieure droite *sont normales*, semblables à celles du côté opposé.

Les cordons blancs de la moelle lombaire, la névroglie, la vascularisation, ne présentent aucune altération.

Coupe au-dessus. — b). — *Régions dorsale et cervicale*. — Ici les coupes histologiques laissent constater l'état normal sur toute la hauteur.

En résumé, la moelle lombaire, correspondant au point où siège le centre des membres inférieurs, présente des lésions d'ordre atrophique, consistant en une atrophie de la *corne antérieure droite*, et en une diminution du nombre de ses cellules nerveuses, celles-ci gardant leur intégrité morphologique et structurale.

OBSERVATION IV

Arrêt du développement du membre inférieur droit chez un sujet de 45 ans. Traumatisme à l'âge de 11 1/2. Autopsie. Examen de l'encéphale : Atrophie de l'hémisphère gauche, asymétrie protubérantielle et bulbaire.

L'examen histologique n'a pas été pratiqué. (Landouzy *Soc. Anatomique*, 1877, p. 331).

Cordonnier, 45 ans, mort d'une affection cardiaque à la clinique de M. Hardy.

Cet homme avait une malformation considérable du membre inférieur droit, moins gros et moins long que le membre inférieur gauche.

Le raccourcissement résultait et d'une demi-flexion avec rétraction de la jambe sur la cuisse et d'un arrêt de développement, le pied formait un varus equin.

Longueur : cuisse droite, 0,029 ; cuisse gauche, 0,047.

Circonférence : cuisse droite, partie supérieure, 0,056 ; partie moyenne, 0,044 ; partie inférieure, 0,035.

Cuisse gauche : partie supérieure, 0,060 ; partie moyenne, 0,0545 ; partie inférieure, 0,0465 ;

Longueur : jambe droite, 0,026 ; jambe gauche, 0,030.

Circonférence : jambe droite, partie supérieure, 0,030 ; partie moyenne, 0,031 ; partie inférieure, 0,024.

Circonférence : jambe gauche, partie supérieure, 0,039 ; partie moyenne, 0,040 ; partie inférieure, 0,027.

La différence de longueur entre le membre inférieur droit et le gauche était donc de 0,23. La marche s'effectuait avec une béquille.

La malformation datait de la première enfance ; elle était consécutive à un traumatisme qui avait frappé le malade à l'âge de un an et demi ; il avait été renversé par une lourde voiture qui lui avait passé sur la main droite et sur le membre inférieur droit.

Le membre supérieur droit avait un développement normal : les muscles étaient bien développés ; le traumatisme qui avait porté sur la main n'avait laissé complètement intactes que l'index et le pouce, en dépit de cet accident, le malade avait con-

servé presque la totalité des usages de la main ; les mouvements et la force de préhension étaient tels que le malade pu dès l'âge de 15 ans exercer la profession de cordonnier avec autant d'habileté que la plupart des autres ouvriers.

Voici ce qu'a révélé l'autopsie :

Les sillons de Rolando (examinés en place, au moyen d'une fenêtre pratiquée dans la dure-mère) ne correspondaient pas exactement : la racine du sillon de Rolando gauche est à 0m.10 en arrière du sillon de Rolando droit.

L'hémisphère gauche paraît un peu moins volumineux que le droit (le malade était droitier) ; *l'hémisphère gauche* a 0 m. 01 de moins que le droit, dans le diamètre antéro-postérieur et vertical.

La circonvolution pariétale ascendante gauche apparaît plus effilée et plus droite que la circonvolution pariétale de l'hémisphère droit.

L'hémisphère gauche pèse . . 535 gr.

L'hémisphère droit pèse . . . 554 gr.

Asymétrie de la protubérance.

Asymétrie évidente du bulbe. — La diminution du volume porte et sur l'olive qui se dessine à peine et sur le faisceau sous-olivaire moins épaté que du côté droit.

En somme, toute la partie gauche du bulbe est moins large que la droite et on peut dire qu'on devine plutôt qu'on ne voit nettement la place et la forme de l'olive.

En somme, chez un homme ayant subi il y a plus de 40 ans, un traumatisme qui a laissé après lui une malformation avec raccourcissement considérable du membre inférieur droit,

nous avons trouvé, avec un moindre volume de *l'hémisphère gauche*, une asymétrie *protubérantielle et bulbaire*.

Deuxième groupe d'observations.

OBSERVATION V

Traumatisme au bras (à 12 ans). Arrêt de développement du membre inférieur. Atrophie des muscles de l'épaule. (Klippel. *Revue de Médecine*, 1893, p. 230.)

La nommée H..., 45 ans, ménagère, (entrée le 19 février 1889) salle Broca, à l'hôpital Laënnec, service de M. le D^r Ball.

A l'âge de 12 ans, la malade a fait une chute sur l'épaule. La malade se sera probablement fracturée l'humérus au-dessous du col, le membre fut immobilisé. A la suite de cette fracture probable, il survint des abcès multiples d'origine osseuse siégeant à la partie supérieure du bras et aujourd'hui on y rencontre une sixaine de cicatrices non adhérentes à l'os, mais assez profondes; la palpation fait constater que l'os du bras est irrégulier, présentant des saillies et des dépressions.

Elle serait restée alitée pendant un an, et au bout de ce temps il lui fut impossible de mouvoir l'épaule, tandis que les mouvements de l'avant-bras étaient libres. Ensuite elle s'est livrée à des travaux manuels, principalement aux ménages.

Aujourd'hui, 19 février 1889, on constate une ankylose de l'épaule et les mouvements imprimés à l'humérus se transmettent à l'omoplate qui seule est mobile.

L'atrophie du muscle est considérable et permet de délimiter le squelette. Elle ne paraît pas porter sur le grand pectoral. Mais le grand deltoïde a presque complètement disparu, les muscles sus et sous-spinaux sont également très diminués.

Le bord supérieur du trapèze est peut-être légèrement aminci, mais la différence est minime.

Mesuré à sa racine, le membre du côté atrophié mesure 17 centimètres $1/2$, tandis que celui du côté droit (côté sain) mesure un peu plus de 20 centimètres.

L'avant-bras gauche présente un maximum de 20 centimètres, tandis que le droit a 21 centimètres $1/2$.

D'ailleurs, à la palpation et à la vue, l'avant-bras gauche est diminué de volume dans sa totalité.

L'avant-bras est diminué également dans sa longueur et la malade a remarqué qu'elle diminuait de 2 centimètres les manches de ses robes du côté gauche.

La main paraît aussi un peu plus petite que la droite.

Sensibilité normale.

L'avant-bras et la main sont plus violacés que ceux du côté droit et au toucher plus froids.

En même temps que la peau est froide, elle est un peu moite.

Au point de vue de la force, le bras et l'avant-bras gauche sont à peu près ce que l'on constate de l'autre côté. Les ongles sont à peu près semblables des deux côtés.

Les réflexes ne sont pas exagérés le myoïdème est faiblement constaté des deux côtés.

Les réflexes rotuliens existent, peut-être le gauche est-il un peu plus faible.

L'ouïe est enfin diminuée du côté gauche, et peut-être aussi le côté pharyngien.

Depuis quelques années, la malade tousse ; elle a eu des hémoptysies.

L'auscultation montre quelques symptômes de bacillose.

Du côté du cœur on constate une hypertrophie très marquée,

avec des battements forts et vibrants et affaiblissement des bruits du cœur. La malade souffre de palpitations et d'angoisses précordiales.

OBSERVATION VI

Traumatisme dans l'enfance. Atrophie du membre inférieur droit.
(Klippel. *Revue de médecine* 1893, p. 231).

Le nommé S... Jacques, âgé de cinquante-huit ans, marchand ambulant. Entré le 5 février 1888, salle La Rochefoucault, lit n° 25. (Hospice Laënnec), service de M. le Professeur Ball.

Antécédents héréditaires. — Père disparu en Californie ; mère asthmatique, morte à soixante-sept ans ; ni frères, ni sœurs.

Antécédents personnels. — Bronchite tous les hivers. A vingt-sept ans, hémoptysies pendant huit jours environ (5 à 6 fois par jour). Chute due à un étourdissement, il y a 2 ans. Mais point de paralysie à la suite de cette chute.

Début de la maladie. — Nous arrivons à la partie intéressante de cette observation. A dix-sept ans, le malade reçut une pierre grosse comme une tête de fœtus, à la partie inférieure du tendon d'Achille, du côté droit, c'est-à-dire à l'endroit de l'insertion de ce tendon sur le calcanéum. Le malade tomba et dut être transporté chez lui. La plaie, s'il y en eut, était peu considérable, sans effusion de sang. Deux jours après, le malade se mit à boîter ; il souffrait à l'endroit lésé, puis, peu à peu, le pied subit une déformation en vertu de laquelle le talon ne portait plus sur le sol. Cette déformation ne fut pas la seule, et, au bout d'un an, dit le malade, on observait déjà les déformations que nous allons passer en revue.

Etat actuel. — Couché sur le dos, le malade présente la cuisse

droite dans une attitude analogue à celle qu'ont les malades atteints de coxalgie.

A 11 centimètres au-dessus de la rotule, la circonférence de la cuisse droite est de 26 centimètres.

Celle de la cuisse gauche est de 32 centimètres.

La plus grande circonférence du mollet droit est de 23 centimètres.

Celle du mollet gauche est de 27 centimètres.

A 7 centimètres au-dessous, la tubérosité antérieure du tibia, la face interne du tibia droit a une largeur de 4 centimètres ; à 14 centimètres au-dessous de la tubérosité antérieure, 3 centimètres.

Les nombres correspondants sont, au côté gauche, 4 centimètres $1/2$ et 4 centimètres $1/2$ environ.

Il y a des troubles trophiques du côté des ongles du pied droit ; la cuisse est portée dans l'abduction et a subi un raccourcissement de 2 centimètres environ, on perçoit des craquements en fléchissant la cuisse sur le bassin. Il y a atrophie des muscles de ce membre, et l'on sent au niveau du creux poplité des cordes tendues qui sont des tendons, les tendons de la patte d'oie dont les muscles ont subi une rétraction.

La jambe fléchie fait avec la cuisse un angle obtus, et est maintenue dans cette position par la rétraction musculaire indiquée.

Les muscles du mollet sont atrophiés.

Le pied est étendu considérablement sur la jambe à tel point que l'angle ouvert en avant de l'articulation tibio-tarsienne est effacé et n'existe plus. La connexité de la voûte est exagérée à la face dorsale.

Les orteils sont écartés les uns des autres, mais peuvent encore se rapprocher et s'écartier.

Les tendons extenseurs des orteils font saillie sous la peau.

La plante du pied est excavée plus qu'à l'état normal.

Vu debout, le malade se présente ainsi :

De face, on voit le pied reposer sur le sol par les orteils seuls.

En arrière, le talon est fortement porté en haut, et ne repose pas sur le sol, non plus que la plante.

En résumé, le membre droit est raccourci dans sa totalité.

Le traumatisme a eu pour conséquence finale des troubles trophiques multiples.

Notons encore que la circonférence de la cuisse droite, au niveau de la partie supérieure, est de 34 centimètres.

Celle de la cuisse gauche de 39 centimètres.

OBSERVATION VII (Personnelle).

Arrêt de développement du membre inférieur gauche consécutif à un traumatisme du cou-de-pied, survenu à l'âge de 5 ans.

Atrophie numérique des tissus.

Le nommé Pelletier J..., âgé de 28 ans, de profession cordonnier, entre dans le service de M. le Dr Klippel (Hôtel-Dieu Annexe, salle Saint-Bernard), le 17 octobre 1898.

Dans ses antécédents héréditaires on ne constate rien de particulier.

Aucune maladie, pendant son enfance : aucune intoxication.

Il y a 23 ans, le malade eut la cheville gauche prise dans une charrette, dont le cheval l'avait renversé. Il fut obligé de rester couché pendant plusieurs semaines, en raison de la douleur très vive que provoquait la marche ; il est probable que ce malade a eu une fracture de l'extrémité inférieure du périmé. Au

bout d'un mois et demi environ, il reprit ses exercices habituels ; à cette époque il ne boitait nullement.

Quelque temps après, 3-4 ans, et peu à peu, mais sans cause occasionnelle appréciable notre malade commença à boiter ; il remarqua, en outre, que son membre inférieur gauche maigrissait à vue d'œil et se raccourcissait.

Cet état est devenu définitif et le malade se considéra comme infirme, sans qu'il renonce en raison de son infirmité, à exercer différents métiers assez pénibles, commissionnaire, journalier, pour répondre aux différentes nécessités de la vie.

Actuellement il entre à l'hôpital pour des lésions bacillaires pulmonaires, tuberculose au premier degré.

Examen des membres inférieurs. — A l'examen des membres inférieurs, on est tout de suite frappé de leur asymétrie.

Le membre inférieur gauche est plus court et moins volumineux.

Les masses musculaires sont atrophiées ; toutes les régions fessière, fémorale, jambière, etc., sont plus petites que celles du côté correspondant.

La consistance des muscles, à la palpation, est conservée et identique à celle du côté droit.

L'amyotrophie du côté gauche est généralisée, uniforme et diffuse.

Tous les muscles de la région antérieure de la cuisse, le triiceps, le droit antérieur, les adducteurs, aussi bien que ceux de la région postérieure, sont réduits à des minces bandes musculaires qui permettent d'explorer minutieusement le corps du fémur avec toutes ses saillies.

A la jambe, les mollets n'existent plus, l'atrophie a frappé

uniformément tous les muscles soit antéro-externes, soit postéro-internes.

Les muscles des pieds participent, eux aussi, à l'atrophie.

Les mensurations donnent des détails pour ce qui concerne l'atrophie des os et leur diminution de longueur :

Longueur totale : droite, 82 cent.; gauche, 76 cent.

Longueur de la cuisse : droite, 44 cent.; gauche, 42 cent.

Longueur de la jambe : droite, 31 cent. $\frac{1}{2}$; gauche, 35 cent.

Hauteur du pied : droit, 20 cent.; gauche, 13 cent.

Longueur du pied, bord externe : droit, 19 cent.; gauche, 18 cent.

Circonférence :

A la racine du membre : cuisse droite, 40 cent.; gauche, 30 cent. $\frac{1}{2}$.

Au-dessus de la rotule : cuisse droite, 30 cent.; gauche, 25 cent. $\frac{1}{2}$.

A la partie moyenne du mollet : jambe droite, 29 cent. $\frac{1}{2}$; gauche, 24 cent. $\frac{1}{2}$.

A la base des malléoles : jambe droite, 21 cent.; gauche, 19 cent.

Donc, aplasie osseuse assez marquée, accompagnée d'amyotrophie.

Tous les mouvements, d'adduction, d'abduction, d'extension, de flexion, etc., sont possibles.

La jambe fléchit sur la cuisse, le malade peut opposer une vive résistance, quand on essaye de l'étendre sur la cuisse.

L'examen des réactions électriques du membre inférieur gauche fournit les détails suivants :

1° Conservation de l'excitabilité faradique pour tous les muscles sans exception.

2° Excitabilité galvanique existe et est normale;

3° Excitabilité des nerfs n'a pas été recherchée;

4° Absence de toute réaction de dégénérescence.

Les muscles en se contractant, laissent nettement apercevoir leurs reliefs respectifs; ceci montre que le *tissu cellulaire sous-cutané n'est pas hypertrophié*.

Examen de la sensibilité. — La sensibilité tactile est conservée.

Le sens musculaire et la notion de position sont conservés.

L'hyperalgésie musculaire recherchée par le pincement profond, en évitant de la confondre avec l'hyperalgésie cutané n'existe pas. La sensibilité sous toutes ses formes est conservée.

Il n'y a pas de trouble de la vascularisation, pas de sudation, pas de cyanose, etc., etc.

Les réflexes patellaires existent, sont normaux et égaux des deux côtés.

L'examen des organes sensoriels ne laisse rien de particulier à noter.

L'état général actuel du malade n'est pas grave. Mais en raison des lésions pulmonaires dont il est atteint, le pronostic devient sombre.

OBSERVATION VIII (Personnelle).

Arrêt de développement du membre supérieur droit, consécutif à une arthrite (bacill. ?) datant de l'âge de 7 ans. Atrophie numérique.

Le nommé V... F... âgé de 53 ans, de profession, peintre en bâtiment, entre dans le service de M. Klippel (Hôtel-Dieu, Annex. salle St-Raphaël). le 19 mars 1898.

Antécédents héréditaires. — Père, mort d'occlusion intestinale mère, morte d'affection pulmonaire (?)

En somme rien de particulier.

Antécédents personnels. — Pas d'infection pendant le jeune âge ? seulement à l'âge de 7 ans, ce malade a eu des douleurs articulaires dans la main droite : ces accidents ont été suivis de phénomènes suppuratifs, qui ont laissé des traces. On voit encore des cicatrices indélébiles, qui font penser à des lésions articulaires bacillaires.

Actuellement le malade est complètement guéri ; il ne souffre plus, depuis longtemps. Il rentre pour des coliques saturnines. La main droite présente des nombreuses déformations : ainsi la phalange de l'annulaire est presque à angle droit sur l'axe du doigt, de plus elle paraît plus volumineuse à sa base ; à l'index, la tige osseuse est considérablement réduite.

On constate en outre, une cicatrice au niveau du 4^e métacarpien, qui vers sa base présente une saillie faisant relief à la partie dorsale de la main.

Le malade déshabillé, si l'on compare alternativement le membre supérieur droit et le gauche, on constate une asymétrie, qui saute aux yeux : le membre droit *est raccourci*, moins *volumineux*, il est atrophié par arrêt de développement.

Les mensurations font ressortir davantage les différences constatées :

Longueur du bras, prise du bec de l'acromion à l'épicondyle : bras gauche, 30 cent. $1/2$; bras droit, 27 cent. $1/2$.

De l'avant-bras de la tête radiale au sommet de l'apophyse xylôide du radius : gauche, 27 cent. ; droit, 24 cent. $1/2$.

Circonférence du bras, au niveau de la partie moyenne : gauche, 26 cent. $1/2$; droit, 25 cent.

Circonférence du bras, au niveau du pli du coude : gauche, 25 cent. $1/2$; droit, 23 cent. $1/2$.

Circonférence du bras, au niveau du creux axillaire : gauche, 29 cent. $1/2$; droit, 27 cent. $1/2$.

De l'avant-bras, à la partie moyenne : gauche, 26 cent. ; droit, 23 cent.

Au niveau du poignet : gauche, 17 cent. $1/2$; droit, 16 cent.

La main droite est plus petite que la main gauche.

Longueur de la main prise de l'interligne radio-carpienne à l'extrémité du médius : main gauche, 16 cent. ; main droite, 15 cent.

Les doigts sont plus petits, mais les mensurations n'ont pas été faites.

En somme, il y a bien *atrophie osseuse et musculaire, par arrêt de développement, consécutif aux lésions, probablement bacillaires, survenues à l'âge de 7 ans.*

Les fonctions musculaires sont conservées ; le malade peut exécuter tous les mouvements qu'on lui ordonne.

Au dynamomètre la force de la main droite est inférieure du triple, à celle de la main gauche.

Cependant le malade peut très bien et sans difficulté soulever des objets relativement lourds de sa main droite ; de plus il peut saisir, écrire, etc., etc.

L'examen des réactions électriques du membre supérieur droit fournit les résultats suivants :

- 1° Aucun muscle ne donne la réaction de dégénérescence ;
- 2° Conservation de l'excitabilité faradique, tous les muscles, sans exceptions.

La sensation tactile est conservée.

La sensation du mouillé est normale.

Les objets mis dans la main sont parfaitement reconnus.

Le sens musculaire et la notion de position sont conservés.

La sensibilité sous toutes ses formes existe.

Pas d'hyperalgésie.

Les réflexes sont égaux et normaux des deux côtés.

Leur muscles ne présentent ni contractions fibrillaires, ni contracture, etc. etc..

Le tissu sous-cutané n'est pas hypertrophié, car à travers la peau, on peut très facilement apprécier les reliefs musculaires, quand ceux-ci sont soumis à la contraction.

Enfin pas de troubles trophiques.

OBSERVATION IX (Personnelle)

Arrêt de développement du membre inférieur droit consécutif à une coxalgie datant de l'âge de 4 ans. Atrophie numérique des tissus.

Le nommé Gullier H..., âgé de 29 ans de profession cordonnier, entre dans le service de M. Klippel (Hôtel-Dieu Annexe, salle St-Bernard) le 18 novembre 1898.

On n'apprend rien de particulier, en ce qui concerne ses *antécédents héréditaires*.

Le malade a eu à l'âge de 4 ans une coxalgie qui a suppuré ; les abcès ont été opérés à plusieurs reprises ; depuis la dernière opération, ce sujet a été guéri de son arthrite bacillaire, mais avec un raccourcissement très notable que l'on peut très bien apprécier aujourd'hui.

Actuellement, le malade demande l'hospitalisation pour son affection pulmonaire ; il est atteint de tuberculose au premier degré.

Examen des membres. — Debout, on remarque toute l'attitude spéciale du membre inférieur droit : il est plus court que le gauche, et est en adduction et légère flexion.

De plus son volume, ou plutôt le volume de chaque segment est considérablement réduit par rapport au côté gauche.

Tous ces segments sont en forme de fuseau.

Le squelette est atrophié

Au niveau de l'articulation coxo-fémorale droite, on retrouve encore aujourd'hui les traces des anciens abcès.

On comprend que l'attitude vicieuse du membre inférieur droit, a déterminé une forte cambrure lombaire, de plus l'épine iliaque antéro-supérieure a subi une ascension considérable ; il en est de même pour le grand trochanter.

Voici ce que fournissent les mensurations :

1° *Mensurations du bassin.*

<i>Os iliaque gauche</i>		<i>Os iliaque droit</i>
De l'épine pubienne à l'épine iliaque antéro-supérieure.	0,14 cm.	0,12 1/2 cm.
De l'épine iliaque postéro-supérieure à l'épine iliaque antéro-supérieure. . . .	0,20 cm.	0,16 1/2 cm.
De l'épine iliaque postéro-supérieure à la tubérosité ischiatique	0,16 cm.	0,13 cm.

2° *Mensurations de la cuisse.*

Longueur.

<i>Cuisse gauche</i>		<i>Cuisse droite (malades).</i>
De l'épine iliaque ant. sup. à la base de la rotule . .	0,43	0,37 cm.
Du sommet du grand trochanter au condyle externe	0,40	0,58 cm.

Circonférences.

Circonférence à la racine du membre : cuisse gauche 0,42 centimètres ; cuisse droite 0,29 centimètres.

Au-dessus de la rotule : cuisse gauche, 0,31 centimètres ; cuisse droite, 0,25 centimètres.

3^e Mensurations de la rotule.

Rotule gauche.	Rotule droite.
Largeur . . 0,06 cm.	Largeur . . . 0,05 cm.
Hauteur . . 0,06 1/2 cm.	Hauteur. . . 0,05 1/2 cm.

4^e Mensuration de la jambe.

Longueur.

De l'interligne gemono-tibial à la pointe de la malléole externe : cuisse gauche 0,43 centimètres ; cuisse droite 41 centimètres.

Circonférence.

Au niveau de la tubérosité du tibia : cuisse gauche, 0,29 centimètres ; cuisse droite, 0,24 centimètres.

De la partie moyenne du mollet : cuisse gauche 0,31 centimètres ; cuisse droite, 0,27 centimètres.

Au-dessus des malléoles : gauche, 0,22 centimètres ; droite 0,20 1/2 centimètres.

Largeur de la face interne du tibia : gauche, 0,035 millimètres ; droite, 0,023 millimètres.

4° Mensurations du pied.

Longueur du cordon externe : gauche, 0,20 centimètres ; droit 0,19 centimètres.

Du reste, le malade cordonnier de son métier, nous renseigne là-dessus mieux que toute mensuration : il a remarqué qu'il devait toujours faire des chaussures plus petites pour le pied droit.

L'atrophie musculaire est généralisée, uniforme, diffuse ; elle a frappé au même degré toutes les masses musculaires.

Les vastes, les adducteurs, le biceps, de la cuisse, sont réduits à de minces bandes musculaires.

A la jambe, les mollets ont disparus. On ne voit plus la saillie des jumeaux, la jambe présente une aspect fusiforme.

La région fessière participait également à l'atrophie ; le pli fessier droit paraît plus élevé que le gauche.

Le pied droit est plus petit, les orteils du côté droit, ont 2-5 millimètres en moins, comme longueur, que ceux du côté gauche.

La palpation des masses musculaires permet d'apprécier leur consistance, qui est identique à celle du côté sain. Quand le malade essaye de contracter les muscles du côté droit malade, on peut suivre et apprécier les reliefs des différents muscles : Ceci montre que le tissu cellulo-sous-cutané n'est pas hypertrophié.

De plus, par la palpation, on ne provoque pas des contractions fibrillaires.

Quoique le membre inférieur droit soit dans une mauvaise attitude, la fonction musculaire paraît conservée.

Les réactions électriques ont montré l'état normal de la fibre

striée; il y a conservation de l'excitabilité faradique pour tous les muscles atrophiés.

Les courants galvaniques n'ont pas été essayés.

La sensibilité sous toutes ses formes est conservée.

Les réflexes patellaires existent et sont égaux des deux côtés.

Absence de tout trouble trophique pas de trouble de la peau, de la vascularisation, etc, etc.

Etat gén. bon, mais pronostic tardif sombre.

OBSERVATION X (résumée, personnelle).

Ostéite de l'extrémité inférieure du fémur gauche à l'âge de cinq ans. Arrêt de développement du membre inférieur gauche. Atrophie numérique des tissus.

Le nommé Guillaume Est..., 40 ans, journalier, entre dans le service de M. le docteur Klippel, à l'Hôtel-Dieu (annexe) le 29 janvier 1898.

Cet individu à eu à l'âge de 5 ans une ostéo-myélite aiguë du fémur gauche.

La durée de l'ostéo-myélite a été longue, ce qui a nécessité une immobilité complète pendant deux ans. Après, le malade boitait, se servait d'une béquille, mais quelque temps après, il put marcher assez bien, et reprendre définitivement ses occupations.

Actuellement on constate un *raccourcissement* de tout le membre inférieur gauche.

Voici les données des mensurations :

Cuisse droite : 48 cent. ; gauche : 33 cent. $1/2$, longueur (malade).

Jambe droite : 36 cent. $1/2$; malade : 33 cent., longueur.

Longueur du pied. — Droit : 270 mm. ; malade : 265 mm.

Examen des muscles. — Tous les muscles atrophiés, au même degré, mais ils conservent les reliefs qui se dessinent assez bien sous la peau.

Pas d'hypertrophie du tissu grasseux sous-cutané.

Réflexes existent, sont normaux et égaux des deux côtés.

Réactions électiques, sont normales, soit par les courants *galvaniques* et *faradiques*.

Fonctions musculaires intactes, pas d'impotence, pas de parésie.

Sensibilité normale, pas de troubles trophiques.

OBSERVATION XI

Brûlures dans l'enfance. Cicatrice vicieuse, difformité de la main, arrêt de développement, épilepsie (Ferré, *Revue de Chirurgie*. 1893. p. 854).

J..., âgé de quarante-cinq ans, est entré à Bicêtre le 25 juin 1893, pour des attaques d'épilepsie ; il présente une difformité de la main qui attire l'attention.

Les antécédents héréditaires sont négatifs : son père jusqu'à robuste et bien portant, mourut à quarante-deux ans d'une fièvre typhoïde ; sa mère est morte à soixante-dix-sept ans d'une affection abdominale, elle était coléreuse, mais sans accidents nerveux caractérisés. Un oncle maternel atteint d'hémiplégie est admis à l'hospice. Sur quatre frères, deux sont morts de fièvre typhoïde, les deux autres sont bien portants ; l'un est marié et a trois enfants aussi bien portants.

Antécédents personnels. — A l'âge de quatre mois, il fut retiré d'un incendie avec des brûlures de la face et de la main gau-

che. A la face les lésions étaient peu graves et n'ont laissé qu'une déformation insignifiante ; on voit cependant des cicatrices déprimées au niveau de la commissure labiale droite et dans le pli nasogénien gauche. La brûlure de la main avait atteint la face dorsale des quatre premiers doigts et de la région correspondante du métacarpe ; la cicatrisation a amené une déformation considérable sur laquelle nous aurons à revenir. Tout le pouce et la région métacarpienne correspondante sont restés indemnes, de même que toute la face palmaire de la main dont la déformation doit s'être établie de bonne heure ; car, si loin que remontent les souvenirs du malade, elle a toujours eu le même aspect.

Il n'a présenté ni dans son enfance, ni dans son adolescence, aucun trouble névropathique. Mais il a fait de bonne heure des excès alcooliques. C'est vers l'âge de vingt ans qu'il a commencé à avoir des accès d'épilepsie. Les accès n'ont jamais été précédés par aucune sensation, aucun mouvement dans le membre malade. Il était prévenu par un picotement dans le nez et une sensation de pression épigastrique : il perdait rapidement connaissance et tombait où il se trouvait. Il lui est arrivé souvent de se blesser en tombant ; il porte notamment une cicatrice dans la région occipitale. La chute était suivie de convulsions auxquelles succédait une sensation de courbature et de la somnolence. Il s'est mordu plusieurs fois la langue dans ses accès et a laissé aussi quelquefois échapper son urine. Les accès se produisaient tous les huit ou quinze jours, s'éloignant quand il était sobre. Il a fini par renoncer à son métier de carrier, moins par crainte de la peine et des chutes que parce qu'il ne trouvait plus de patrons pour l'employer.

Etat actuel. — C'est un homme robuste, de haute taille

1m.755, bien proportionné, sans asymétrie, sans aucune des malformations comprises sous le nom de stigmates physiques de dégénérescence.

Les deux photographies ci-dessus donnent une idée suffisante de la déformation de la main gauche. Les doigts sont repliés sur la face dorsale de la main à laquelle ils adhèrent dans toute leur étendue, sauf par leur face dorsale de leur phalangette qui est fléchie et fait saillie sur le dos de la main. L'extrémité de la main est fermée par la tête des métacarpiens qu'on abandonnés les extrémités supérieures des phalanges. Vue par sa face palmaire, cette main gauche ressemble à une main dont on aurait désarticulé les doigts, le pouce excepté. La paume de la main est plus étroite qu'à droite; mesurée au niveau de l'angle formé par le pouce et le bord externe du deuxième métacarpien, elle n'a que 8 centimètres tandis que la droite en a 10 et demi au même niveau; la longueur du carpe et du métacarpe, difficile à comparer avec celle du côté sain, ne paraît pas notablement diminuée.

Le pli palmaire inférieur fait défaut et le pli moyen est très effacé; quant au pli supérieur, pli d'opposition du métacarpien du pouce, au lieu de se terminer comme à droite sur le côté externe de l'articulation métacarpo-phalangienne de l'index, il se dirige vers l'intervalle compris entre les têtes des deuxième et troisième métacarpiens. Sur toute la paume de la main gauche, l'épiderme est très épaissi et dur. La forme du pouce est normale, tous ses mouvements sont libres. Les quatre autres doigts sont fixés en hyperextension, leur face dorsale est accolée à la face dorsale de la main. Cette adhérence s'étend pour l'index, pour le médus et pour le petit doigt à toute l'étendue des premières et des deuxième phalanges, pour l'annulaire

jusqu'à la moitié de la deuxième phalange seulement. L'adhérence est totale ne laissant ni cul-de-sac, ni pli, mais elle est limitée à la peau, les doigts ont conservé une certaine mobilité et exécutent sur place des mouvements de reptation. Les phalanges qui n'adhèrent point par leur face inguëale, au dos de la main, sont fléchies à 45 centimètres sur la phalange et se redressent perpendiculairement au dos de la main. A la limite de leur accollement au dos de la main, la cicatrice forme une ligne festonnée où le tissu cicatriciel est très épais. Sur la face palmaire des doigts, la peau est d'une finesse extrême.

Cette face a subi un mouvement de rotation vers le bord cubital. Les doigts présentent une diminution de volume assez remarquable même pour le pouce qui pourtant ne porte aucune cicatrice, n'a jamais été immobilisé et même a dû suppléer aux fonctions des autres doigts dans le métier exercé par cet homme qui se servait principalement de la pioche, de la pelle et de la brouette. Du reste la mesure en millimètres des divers segments des doigts des deux mains permet de se rendre compte de cet arrêt de développement.

		Métacarpien 1 ^{er} phalange 2 ^e phalange 3 ^e phalange			
Pouce	: droit .	55	36	»	32
id.	gauche	45	32	»	32
Index	: droit .	67	47	28	22
id.	gauche	63	33	19	20
Médius	: droit .	65	56	33,5	24
id.	gauche	65	40	30	20
Annulaire	: droit .	55	45	32	22
id.	gauche	55	32	27	19
Petit doigt	: droit .	50	33	24	17
id.	gauche	45	24	22	16

Ces chiffres montrent un arrêt de développement bien marqué même pour le pouce. Du reste, malgré l'activité considéra-

ble de ce doigt qui, pendant toute la vie professionnelle du malade, a exécuté à lui seul presque tous les mouvements qui incombaient à la main, l'énergie de ces mouvements est beaucoup moindre que celle de son congénère. L'examen dynamométrique, fait à l'aide d'un instrument approprié donne en grammes les résultats suivants :

	Pouce droit	Pouce gauche
	—	—
Flexion totale. .	9000	5100
Extension totale.	1800	1050
Adduction . . .	2100	1600
Abduction . . .	1550	1250

A l'affaiblissement de l'énergie des mouvements correspond un allongement du temps de réaction simple (moteur). Les temps, pris, les yeux fermés, et répondant à un contact sur la tabatière anatomique, ont été les suivants :

	Pouce droit	Pouce gauche
	—	—
Flexion. . . .	0"224	0"251
Extension. . .	0"261	0"312

Signalons encore au membre supérieur les différences les plus accessibles à la mensuration. Le cubitus droit est de 13 millimètres plus long que le gauche ; la circonférence du poignet au-dessous des apophyses styloïdes est de 18 centimètres à droite et 173 millimètres à gauche. La circonférence de l'avant-bras à 7 centimètres au-dessous de l'olécrâne est plus grand d'un centimètre à droite. La circonférence du bras à 8 centimètres au-dessus de l'épitrochlée est de 7 millimètres plus grande à droite. La clavicule droite n'a que 15 centimètres de long tandis que la gauche en a 16, mais la direction de cette

dernière est à peu près rectiligne, les courbures normales y sont très diminuées et elle est manifestement moins volumineuse.

L'exploration électrique ne montre aucune altération même des muscles propres de l'index et du petit doigt ; c'est à peine si on peut dire que les mouvements provoqués sont un peu plus faibles à gauche.

La sensibilité de la peau à la pression examinée au niveau de la partie inférieure de la face antérieure du poignet avec une surface de 1 millimètre carré est au-dessus du pli de flexion de 10 centigrammes à droite et de 45 à gauche.

Elle est faible des deux côtés, mais la différence est grossière.

Les différents segments du membre inférieur ont été mesurés avec soin suivant leur circonférence et leur longueur. Il n'y existe pas d'asymétrie notable.

Du reste la face et le crâne ne présentent non plus de différence de sensibilité à la pression aux deux membres inférieurs.

« En résumé, nous trouvons dans ce cas qu'à la suite d'une brûlure limitée et superficielle du dos et des 4 derniers doigts il existe une atrophie notable de l'extrémité supérieure, atrophie comprenant le pouce, qui n'avait pas été atteint par la brûlure.

OBSERVATION XII (Résumée).

(Klippel. Presse médicale, 31 juillet 1897).

Arrêt de développement du membre supérieur gauche consécutif à une brûlure survenue à l'âge de 6 mois. Résumé. Amyotrophie.

Une femme de 29 ans présentait des cicatrices de brûlures au niveau de la main, du poignet, du cou et de la face, du côté gauche. Ces lésions sont le résultat d'une chute dans le feu à l'âge de 6 mois.

Le bras gauche est diminué de longueur et de volume, la main est plus petite qu'à droite, les muscles du cou sont plus grêles à gauche, tandis que tous les mouvements sont normaux ce qui ne permet pas d'invoquer l'inertie fonctionnelle pour expliquer l'atrophie.

OBSERVATION XIII (personnelle).

Brûlure à 4 ans de la moitié droite de la face et de l'avant-bras droit. Arrêt de développement de la moitié droite de la face : atrophie osseuse et musculaire ; diminution du volume du globe oculaire droit avec rétrécissement de la pupille et atrophie du système dentaire du même côté. Arrêt de développement du membre supérieur droit.

Le nommé Charles L... de profession journalier, âgé de 35 ans entre dans le service de M. Klippel (Hôtel-Dieu Annexe) le 18 février 1898. Salle Saint-Bernard.

Antécédents héréditaires et personnels. — On ne constate rien de bien particulier dans des antécédents héréditaires et personnels de ce malade, si ce n'est une syphilis bien caractérisée qu'il a contracté en 1890 et des excès de boissons, auxquels il se livre depuis cinq ans environ.

Très solide auparavant, mais depuis cette époque, à la suite des chagrins de famille, le malade boit énormément d'absinthe : jusqu'à 15 verres par jour. N'a jamais absorbé aucune autre boisson alcoolique.

Aujourd'hui il entre à l'hôpital pour des maux de tête et de la fatigue généralisée, qui l'empêche de vaquer à ses occupations. Actuellement il présente des signes très nets d'intoxication absinthique : réflexes patellaires exagérés, sensations de fourmillement dans les pieds, de l'hypéralgésie, tremblements des mains, pituites le matin, rêves nocturnes, etc, etc.

A l'âge de 4 ans, ce malade a été brûlé à la face côté droit, et à l'avant-bras du même côté par du bouillon bouillant.

Examen des cicatrices. — Les cicatrices laissées par la brûlure sont maintenant encore, après trente et un ans, très nettes. Cette brûlure a laissé des traces assez étendues occupant à la face exclusivement le côté droit.

La brûlure suivie de ce côté recouvre successivement presque toutes les régions latérales, frontale, pariétale, masséterine droites.

C'est à ce niveau un large placard qui, de là, passe en s'aminçissant immédiatement en dehors du bord postérieur du maxillaire inférieur, puis au-dessous du bord inférieur du même os, constituant une bande de 3 centimètres environ de large, suivant les bords de l'os et respectant aussi une grande surface de la joue, dont la peau est entièrement saine.

Au niveau de l'angle du maxillaire inférieur se détache une autre bande cicatrisée de brûlure, étroite de 3 cent. 1/2 environ qui contourne la face postérieure du cou et se termine à l'angle du maxillaire inférieur gauche.

Du même côté droit, une bride cicatricielle se détache et se

prolonge jusqu'à la commissure labiale droite, l'attirant un peu en bas, ce qui donne à la bouche un aspect légèrement tordu.

L'oreille droite est collée contre la peau au niveau de son bord postérieur, normalement libre.

Le malade est complètement sourd de ce côté; il ne peut pas préciser si cette surdité est postérieure et consécutive à la brûlure.

L'aspect, les caractères de la brûlure, montre qu'elle fut profonde. Elle est gonflée, sur un fond légèrement brunâtre se détachent quelques petits placards blanchâtres. De plus, la cicatrice est irrégulière; il y existe quelques brides fibreuses rétractiles faisant saillie.

La cicatrice est entièrement glabre; dans les régions l'avoi-
sant, respectées par l'accident, les poils de la barbe et de la moustache sont très raréfiés, il y a une calvitie extrêmement nette. De plus, la couleur de ces poils contraste des deux côtés : à droite (brûlure) les poils de la barbe et de la moustache sont très grisonnants; à gauche, au contraire, ils sont complètement bruns, d'une teinte uniforme.

Les cheveux sont partout noirs.

Examen de la face. — L'inspection de la face dénote une asymétrie profonde entre les deux moitiés; cette asymétrie ne tient pas seulement aux cicatrices consécutives à la brûlure, mais surtout à l'atrophie, à la diminution de volume, à la petitesse des parties constituantes du côté droit.

En effet, on remarque une atrophie très nette dans la région jugale droite, qui est moins saillante, paraissant absolument plate, et qui a été épargnée par la brûlure.

À la région mentonnière droite, l'atrophie devient plus manifeste encore; celle-ci a été aussi épargnée par la brûlure, les

cicatrices occupant simplement les bords et les parties postéro-inférieures du maxillaire inférieur.

La partie droite du menton contraste avec la gauche, cette dernière étant plus saillante, plus arrondie, plus épaisse et descendant plus bas : la partie droite est au contraire aplatie, amincie, son bord inférieur placé à un niveau de quelques millimètres plus élevé que celui du côté gauche.

Le point médian de la symphise mentionnière pris sur une ligne prolongeant le point de séparation des deux incisives médianes, le point de l'angle du maxillaire inférieur ayant de même été déterminé avec la plus rigoureuse exactitude possible, nous mesurons l'intervalle séparant ces deux points et nous trouvons :

Dimensions. — Cet intervalle fournit pour le côté gauche :

12 1/2 cm.

— Cet intervalle fournit pour le côté droit :

10 1/2 cm.

De plus l'état des massifs osseux de la face contraste d'un côté à l'autre : à droite, toutes les saillies, l'apophyse jugulaire, l'os malaire sont excessivement diminués de volume : à travers les couches molles, qui de ce côté facilitent l'exploration, grâce à leur extrême minceur, on peut nettement apprécier et comparer d'un côté à l'autre l'état des massifs osseux.

Le squelette facial. — Le maxillaire inférieur, sa moitié droite est ici réduite ; cette moitié paraît, à la vue, très mince, et par la palpation de l'angle, du bord postérieur et du bord inférieur, on se rend facilement compte des différences qui existait d'un côté à l'autre.

L'état de la musculature présente elle aussi des modifications.

Les couches molles sont très minces, le masseter est réduit à une bande 2 1/2-3 cm, se contractant pourtant normalement.

Le malade, peut très bien exécuter tous les mouvements mimiques qu'on lui ordonne.

L'examen des yeux. — Si l'on passe à l'examen des yeux, on constate un fait extrêmement important : *l'œil droit est plus petit que le gauche; la paupière droite supérieure est plus petite que la gauche; la fente palpébrale est de même moins grande à droite*, dans son diamètre transversal.

On ne peut incriminer de rétractions cicatricielles à ce niveau, car la brûlure siège à 4 1/2 cm au moins au-dessus et au-dessous de ce point.

Les sourcils et cils paraissent bien fournis du côté droit comme du côté gauche.

Pupille. — De plus, l'examen des pupilles des deux côtés, laisse constater un nouveau fait : les pupilles sont inégales *la pupille droite est plus petite, plus rétrécie que la gauche*, et cette diminution est très marquée; elle est permanente; mais elle réagit bien à la lumière, à la convergence, à l'accommodation. Le malade voit bien, lit sans difficulté.

Enfin on y constate encore à droite, un léger degré de rétrécissement du champ visuel.

Dents. — L'examen de la cavité buccale montre que les dents du côté droit sont plus petites que du côté gauche; et cette diminution existe aussi bien pour les dents supérieures que pour les inférieures. Même nombre des deux côtés. L'état de la langue, du voile du palais, des amygdales de la coloration de la muqueuse ne laisse rien de particulier à noter.

La malade a surtout la tendance de mastiquer à gauche.

Sensibilité. — Sensibilité pour ses divers mode est normale, à la face des deux côtés.

Troubles trophiques. — Pas de troubles trophiques.

A l'avant-bras droit on ne constate qu'une petite bande, cicatrice de brûlure, datant de la même époque que celle de la face.

Obliquement dirigée à l'union des $\frac{2}{3}$ supérieurs de l'avant-bras et du $\frac{1}{3}$ inférieur, elle a environ 6 cent. de longueur sur 2 cent. de largeur.

En regardant comparativement les deux mains, les deux bras et avant-bras on perçoit à première vue une atrophie à droite.

Le tour du poignet droit est de 15 cent. Le tour du poignet gauche est de 16 cent. $\frac{1}{2}$.

La circonférence de la main prise au niveau de sa partie la plus large est :

à droite, de 20 cent.

à gauche, de 21 cent.

L'atrophie musculaire est généralisée, une forme diffuse. Les muscles en se contractant dessinent nettement sous la peau, du côté droit, leurs reliefs respectifs. Le tissu cellulaire sous-cutané est normal.

Les réactions électriques, plusieurs fois essayées, à droite, montrent leur existence et leur conservation.

Le malade, journalier de son métier, fait de la main droite les mêmes ouvrages, exigeant une certaine force que la main gauche ; il peut lancer des pierres, donner des coups de poing, etc, il écrit avec facilité de la main droite.

Cependant il constate lui-même que la force musculaire, à droite, est plus faible qu'à gauche.

La sensibilité sous ses divers modes est conservée.

L'hyperalgésie n'existe pas, au même degré qu'aux membres inférieurs.

Pas de troubles trophiques.

Il n'y a aucun trouble de la vascularisation ; pas de cyanose, ni refroidissement.

Etat général bon. Aucune maladie organique ; tout ce qu'il présente aujourd'hui, c'est l'existence de *l'intoxication absinthique*.

En somme, cette observation montre, qu'une brûlure survenue à l'âge de quatre ans, et ayant intéressé la moitié droite de la face et la partie supérieure du membre supérieur droit, a déterminé *un arrêt de développement de la même moitié de la face, avec diminution du volume du globe oculaire, et des dents, et un arrêt de développement du membre supérieur du même côté.*

OBSERVATION XIV (Personnelle).

Arrêt de développement du membre supérieur gauche chez un sujet de 29 ans, consécutif à une brûlure grave survenue à l'âge de 16 mois. Atrophie musculaire généralisée du membre supérieur gauche.

Le nommé Eugène Alig... âgé de 29 ans, de profession journalier, entre à l'hôpital *Laënnec*, le 25 août 1893, salle Legroux, dans le service de M. *Aulmont*, ramplacé par M. Le Dr *Klippel*.

Ant. héréditaires. — Rien de particulier.

Ant. personnels. — *Dans l'enfance*: aucune maladie infectieuse, sauf, une variole en 1882, ayant laissé des traces de cicatrices indélébiles.

Depuis cette époque, le malade s'est mis à tousser, ayant

constamment eu des bronchites à répétition tous les hivers ; il remarqua qu'il maigrissait, qu'il crachait de temps en temps des crachats sanguinolents.

Enfin, se sentant excessivement fatigué, amaigri, en proie à de la fièvre, il se décida à entrer à l'hôpital pour se soigner.

Etat actuel. — Le malade présente, à l'examen clinique, le facies d'un *tuberculeux*, l'auscultation et les autres procédés d'examen révèlent l'existence de cavernes pulmonaires.

De plus, ce malade est un cardiaque, ayant une lésion mitrale double mais parfaitement compensée.

Examen des membres supérieurs. — Interrogé sur l'origine de l'infirmité qu'il présente au membre supérieur gauche, le malade raconta qu'à l'âge de 16 mois, il fit une chute dans le feu, ayant déterminé de graves brûlures du côté gauche, qui cependant guérissent peu de temps après, et laissant à leur suite quelques cicatrices, que l'on constate encore aujourd'hui, mais sans rétractions, ni déformations.

L'examen comparatif des deux membres supérieurs laisse constater une asymétrie frappante.

En effet, le membre supérieur gauche présente une mince bande de cicatrice suivant le bord externe du pouce gauche, puis s'élargissant, elle suit le bord externe du poignet où elle se divise et remonte :

1° Sur la moitié supérieure de la face postérieure de l'avant-bras, en spirale ;

2° Sur la moitié supérieure de la face antérieure.

Ces deux bandes de cicatrices se rejoignent près de l'épicondyle laissant intacte toute la région antérieure du coude. De plus, vers la partie supérieure du bras gauche, on y voit quelques petites plaques blanches, isolées, de la grandeur d'une

pièce de 1 franc ou de 50 centimes et enfin une large bande de 7-8 centimètres s'étendant horizontalement sur le rein droit, se terminant à 2 centimètres de la ligne médio-sternale.

À la région cervicale on constate aussi une longue cicatrice en U, siégeant sur la région antéro-latérale du cou, d'où elle remonte jusque sous l'oreille atteignant l'angle de la mâchoire inférieure.

Mais à part l'existence de ces cicatrices consécutives à la brûlure survenue à l'âge de 16 mois, les mensurations comparatives des deux membres, faites à des niveaux variables et exactement des deux côtés, révèlent encore mieux l'asymétrie.

Mensurations. — Longueur du membre supérieur : prise de l'acromion à l'extrémité unguéale du médius droit, 69 cm. ; gauche, 67 cm. 1/2.

Longueur du bras. — Prise de l'acromion à l'olécrâne : à droite, 28 cm. ; à gauche, 27 cm. 3.

Circonférence du bras à la partie moyenne : à droite, 18 cm. ; à gauche, 16 cm. 1/2.

Longueur de l'avant-bras et de la main : à droite, 41 cm. ; à gauche, 40 cm.

Circonférence prise au niveau du coude : à droite, 22 cm. ; à gauche, 21 cm.

Circonférence prise à la partie moyenne de l'avant-bras : droite, 19 cm. ; à gauche, 18 cm.

La main offre une égale longueur des deux côtés, mais les doigts de la main sont plus petits que ceux de la main droite.

Etat des muscles. — En plaçant symétriquement les deux bras, on constate facilement qu'il existe un certain degré d'atrophie des divers segments du membre supérieur gauche.

Ce fait se constate aisément en comparant par exemple d'un

côté à l'autre la saillie du deltoïde, du biceps, celles des masses musculaires antérieures et postérieures de l'avant-bras, les muscles constituant les éminences thénar et hypothénar et les espaces interosseux.

En somme si l'on compare le relief des muscles des deux côtés, il y a *une atrophie très nette à gauche*.

La fonction musculaire est conservée ; le malade peut exécuter tous les mouvements qu'on lui ordonne, il peut aussi opposer une résistance égale à celle du côté sain, quand on essaie de fléchir ou d'étendre l'avant-bras ; d'ailleurs son membre atrophié répond bien à tous les besoins de la vie.

Par le dynamomètre on constate que la force de la main gauche est peu inférieure à celle du côté droit.

Le malade peut soulever des objets assez lourds.

Les muscles de tous les segments du membre supérieur gauche, de l'épaule du bras, de l'avant-bras, de la main, réagissent normalement à toutes les sollicitations électriques ; la contractilité faradique et galvanique existent et sont à peu près égales des deux côtés.

La résistance électrique est moindre à gauche qu'à droite.

Pas de réactions de dégénérescence.

La sensibilité générale est normale ; il n'y a aucun trouble trophique de la peau.

Les réflexes existent des deux côtés et sont égaux.

En somme. — Le malade présente une aplasie osseuse du membre supérieur gauche, accompagnée d'une atrophie musculaire de tous les groupes musculaires, consécutive à une brûlure produite à l'âge de 16 mois ; les muscles quoique atrophiés, présentent des caractères normaux, à tous les procédés d'exploration, ce qui montre l'intégrité de la fibre musculaire.

OBSERVATION XV (Résumée. Personnelle):

Arrêt de développement du membre supérieur gauche, consécutif à une brûlure survenue à l'âge de 6 mois. Atrophie numérique des tissus.

Le nommé P... E... âgé de 38 ans, de profession mécanicien, entre dans le service de M. Klippel. (Hôtel-Dieu Annexe, salle St-Bernard) le 14 septembre 1898.

Ce malade est un ancien rhumatisant, et actuellement présente une affection cardiaque grosse, accompagnée d'albuminurie : insuffisance mitrale, hypertrophie du cœur, état sub-asystolique.

A l'âge de 6 mois il a été brûlé à la main gauche par un liquide bouillant. Probablement du lait, le malade ne précise pas n'ayant plus de parents. Cette brûlure a intéressé toute la face dorsale de la main gauche.

L'examen des membres supérieurs montre une asymétrie frappante : le membre supérieur gauche est notablement plus court, et moins volumineux que celui du côté gauche.

Les mensurations fournissent :

Longueur du bras gauche : 31 cent.

— — droit : 35 cent.

Largeur avant-bras gauche : 25 cent.

— — droit : 27 1/2 cent.

Longueur de la main droite : 16 cent.

— — gauche : 15 cent.

Les doigts sont aplatis à droite où à gauche, les différences se comptent par millimètres.

Circonférences du bras : au niveau du cœur axillaire : à droite 26 cent. ; à gauche 17 cent.

Au pli du coude ; à droite 22 cent ; à gauche 17 1/4.

Le tour du poignet ; droit 15 1/2 cent. ; gauche 14 cent.

L'atrophie musculaire du membre supérieur gauche est très marquée : tous les groupes musculaires participent à l'atrophie, les extenseurs et les fléchisseurs.

Les éminences *thénar* et *hypothénar* de la main gauche sont réduites à des minces couches musculaires.

Le malade peut exécuter tous les mouvements qu'on lui ordonne, d'adduction, d'abduction, d'élévation... etc. La préhension est facile, il peut saisir les différents objets de toute nature.

Au dynamomètre la main gauche donne 9 kilogrammes ; la main droite donne un chiffre 3-4 fois supérieur.

Pourtant, comme le malade est mécanicien de son métier, il prétend faire usage de sa main gauche tout aussi bien que de la main droite.

A la palpation, les muscles ne sont pas douloureux ; il n'y a pas d'hyperalgésie, ni cutanée, ni musculaire, ni osseuse.

Les réactions électriques galvaniques ou faradiques existent. Pas de réaction de dégénérescence.

Il en est de même pour l'excitabilité des troncs nerveux.

La *sensation tactile* est conservée.

La sensation du mouillé est normal.

Les objets mis dans la main sont parfaitement reconnus. Le sens musculaire et la notion de position sont conservés.

La *sensibilité*, sous tous ces divers modes existe.

Les réflexes de l'avant-bras sont normaux : pas de contractions fibrillaires, pas de tremblements.

L'examen des organes sensoriels, des vaso-moteurs, de la sudation ne donne rien d'anormal.

Elat général mauvais : assystolie commençante et albuminurie.

OBSERVATION XVI

Arrêt de développement de toute une moitié de la face, chez un individu de 25 ans. ayant eu à l'âge de 10 ans une fracture simple du corps de la mâchoire inférieure du côté gauche. (Panas. Bulletin Soc. de chirurgie 1869, 5 mai).

Résumé. — Non seulement le maxillaire inférieur, mais l'os zygomatique ont subi un arrêt de développement du côté gauche. Toute cette moitié de la face, se montre aplatie et le nez étant dévié dans le même sens.

C'est en somme, on le conçoit un résultat éloigné des fractures du maxillaire inférieur survenues à un âge où les os de la face n'ont pas encore subi leur entier développement qui vient d'être signalé.

OBSERVATION XVII

Brûlure du bras gauche datant de l'enfance. Amyotrophies cervico-faciales gauches; scoliose cervico-dorsale à concavité gauche; rétraction de l'aponévrose palmaire droite. Hémi-hyperesthésie névro-musculaire gauche. (Jacquet et Sambon. Soc. Méd. des Hôpitaux, 16 décembre 1898).

B... (Eugène), âgé de 69 ans, comptable, entré le 11 juin 1898 à l'hôpital Laënnec, salle Rostan, n° 5, service de M. L. Jacquet.

Antécédents héréditaires. — Père. Mort assez jeune de « fluxion de poitrine ».

Mère. Morte « de vieillesse », à l'âge de quatre-vingt-huit ans. Il ne sait rien de la santé de ses frères et sœurs.

Antécédents personnels. — A l'âge de dix-huit mois, B. . plonge le bras *gauche* dans une soupière de bouillon très chaud. On lui maintint longtemps le bras « dans de l'ouate » avec des pansements « d'eaux fortes ».

Depuis qu'il se souvient, il a toujours vu son membre supérieur gauche dans l'état où il est maintenant.

B... a pendant son enfance, mené la même vie que ses petits camarades ; il jouait avec eux, etc... ; son bras n'a jamais été soutenu par une écharpe.

Il était bien portant, gai, et n'a subi aucune des maladies de l'enfance.

A l'âge de quatorze ans, B... devient clerc de notaire ; puis il entre au *Moniteur universel* comme employé aux écritures. Il continua à se bien porter ; souffre cependant pendant une dizaine d'années (de vingt-cinq à trente-cinq ans, à peu près), de maux de tête assez violents. Ces céphalalgies se répétèrent à peu près tous les mois ; elles étaient hémicraniennes, toujours du côté *droit*, s'accompagnaient de douleurs périoculaires et de divers troubles de la vue, et ne disparaissaient que sous l'influence d'un sommeil de quelques heures.

A cette époque, il éprouva quelques douleurs au bras *gauche*, coïncidant avec les « changements de température ». Il ne les a jamais ressenties depuis.

A 27 ans, fièvre typhoïde assez violente ; il reste malade *cinq ou six mois* ; il a toujours été très sobre, n'a jamais fait d'excès d'aucune sorte.

Assez souvent, depuis une dizaine d'années, sa femme lui fit observer qu'il tenait sa tête penchée en avant et lui recommanda « de la redresser ».

Vers l'année 1890, B... remarque qu'il penche légèrement la tête à *gauche*.

A peu près à la même époque, le médius de la main *droite* commence à se raidir et, progressivement, arrive à la position qu'il occupe maintenant, et dans laquelle il est stationnaire depuis cinq ou six ans.

Vers 1892, l'annulaire et le petit doigt de la même main se sont fléchis insensiblement, et ont mis à peu près deux ans à atteindre leur position actuelle.

Ces diverses modifications se sont produites presque à l'insu du malade, sans provoquer aucune douleur.

Etat actuel. — 1° *Tête.* — Crâne bien conformé : la bosse occipitale droite est cependant plus développée que la gauche : cheveux très bien conservés, assez abondants, soyeux, blanchis d'une façon symétrique.

Front régulier, à rides assez nombreuses, un peu plus basses et un peu plus accusées du côté gauche.

Le sourcil droit semble toujours un peu plus relevé que le gauche.

Les yeux sont semblables comme aspect, teinte et ouverture ; pas de rétrécissement de la fente palpébrale gauche.

Les cils de la paupière inférieure gauche sont moins fournis que ceux de la droite.

Le nez est sensiblement dévié à droite, au moins dans les deux tiers inférieurs de sa longueur.

Le sillon naso-palpébral gauche est plus accentué que le droit.

La joue gauche est *plus creuse, moins garnie* que la droite ; les muscles buccinateurs et releveurs de l'aile du nez et de la lèvre supérieure sont atrophés.

Le masseter gauche est un peu moins volumineux que le droit.

Il ne reste plus qu'une ou deux mauvaises dents à la mâchoire inférieure ; la mâchoire supérieure n'en compte plus une seule. Pas d'hémiatrophie sensible de la langue.

La barbe est également développée des deux côtés.

La sensibilité cutanée est normale.

2° *Cou.* — Légère scoliose des trois ou quatre dernières vertèbres cervicales et des deux ou trois premières dorsales, à concavité tournée à *gauche*.

La clavicule est beaucoup plus visible à *gauche* qu'à droite, tout en ayant sensiblement les mêmes dimensions ; on entoure aisément la gauche avec l'index et le pouce joints à sa face inférieure, cela est impossible à droite. Elle ne semble recouverte que par la peau, aussi bien sur son bord supérieur que sur ses bords antérieur et postérieur.

Le sterno-cléido-mastoïdien *gauche* est rétracté, surtout son faisceau claviculaire, plus court que le droit de 2 centimètres.

Le muscle trapèze *gauche* est en partie atrophié. Aussi les différentes saillies de l'épaule, notamment l'épine et l'acromion, sont plus visibles à gauche qu'à droite.

Le muscle deltoïde *gauche* est atrophié ; et le moignon de l'épaule est plus anguleux de ce côté.

Le triangle sus-claviculaire *gauche* est beaucoup plus accusé que le droit ; il a de plus grandes dimensions et comme profondeur et comme étendue.

La motilité et la sensibilité cutanée de cette région sont normales et égales à droite et à gauche.

3° *Tronc.* — Thorax bien conformé, à part les côtes droites qui sont un peu plus saillantes que les gauches, au moins pour les 3°, 4°, 5° et 6°.

Le grand pectoral *gauche* est atrophié, d'où aplatissement très marqué de la région sous-claviculaire de ce même côté.

Les poils de la région thoracique sont peu nombreux et un peu plus fournis du côté gauche.

4° *Abdomen*. — Rien de particulier, si ce n'est la présence d'une hernie inguinale *gauche* de moyenne grosseur.

5° *Membres inférieurs*. — Sont normaux et sains. Pas de troubles trophiques.

La cuisse et le mollet *droits* ont 1 centimètre de circonférence de plus qu'au membre opposé.

La température est la même, 34 degrés, pour la jambe droite et la jambe gauche.

Aucun trouble de la sensibilité cutanée.

Les réflexes rotuliens sont normaux et égaux des deux côtés: les réflexes plantaires sont plutôt exagérés.

6° *Membres supérieurs*. — A. *Membre droit*. — Le bras, l'avant-bras, le poignet et la région métacarpienne sont normaux.

Main droite. — Le pouce est normal et possède l'intégrité de ses mouvements.

L'index est presque immobilisé. Ce doigt fonctionnait très bien avant un phlegmon qui date du mois d'avril dernier et nécessita plusieurs incisions et drainages.

Depuis, les articulations de ce doigt, surtout celle de la première avec celle de la deuxième phalange, sont tuméfiées et déformées.

Le médius a la première phalange fléchie et les deux autres fléchies sur celle-ci, la phalangine ne se fléchissant pas sur la phalangette, mais restant en extension.

Ce doigt est ainsi toujours appliqué contre la paume de la

main ; les mouvements de flexion et d'extension, les seuls qu'il puisse exécuter, sont presque nuls.

L'annulaire et le petit doigt ont le même aspect et possèdent les mêmes, presque imperceptibles mouvements que le médius ; la seule différence entre eux consiste en ce que les phalanges de ces doigts se fléchissent sur leurs phalanges respectives.

Ces divers accidents ont débuté vers l'année 1890.

L'aponévrose palmaire de cette main *droite* est très rétractée surtout la partie médiane ; elle est tendue comme une corde rigide empêchant l'extension des doigts.

La rétraction de cette aponévrose s'est produite insensiblement, en même temps que les trois derniers doigts exécutaient leur lent mouvement de flexion. Br... n'aurait jamais ressenti aucune douleur.

Depuis un mois et demi, il se plaint de douleurs assez vagues, mais continues, de tout ce membre, douleurs accentuées par les divers mouvements exécutés, soit par le bras, soit par l'avant-bras.

Depuis que cette modification s'est produite, la sensibilité cutanée, et celle des nerfs, à la pression sur leur trajet, sont un peu exagérées.

B. — *Membre gauche.* — La main est réduite à un moignon informe d'où émergent des doigts rétractés vers la face dorsale du métacarpe. L'avant-bras reste toujours fléchi sur le bras d'un angle d'environ 120°, retenu dans cette position par une large bande de peau tendue du poignet au thorax. Cette lame de peau part du poignet, s'étend et s'élargit en remontant vers l'aisselle, où elle se replie en courbe à concavité inférieure, pour s'unir au-dessus du mamelon à la peau de la région antéro-latérale du tronc.

La courbe à concavité inférieure qu'elle forme et qui constitue le bord inférieur de l'aisselle *gauche* est à peu près à 12 *centimètres* plus bas que le niveau du bord inférieur de l'aisselle droite, qui est normale.

Le *pli du coude* est le centre d'une énorme cicatrice de brûlure qui a été le point de départ de cette déformation. Les poils de l'aisselle, presque en aussi grande quantité que du côté opposé, se trouvent placés sur la partie médiane et à la face interne du bras, au lieu d'être situés à leur place habituelle.

En dépit de cette énorme mutilation, la motilité de ce membre est à peu près conservée, et le malade peut s'en servir.

Sensibilité générale. — Il y a hyperesthésie névro-musculaire des deux membres supérieurs; cette hyperesthésie bilatérale est plus marquée encore aux tronc nerveux et aux masses musculaires du membre gauche. La sensibilité profonde est normale aux membres inférieurs.

La température aux deux membres supérieurs est :

Au tiers inférieur du bras droit de 34°,4.

Au bras gauche de 33°,2.

Au poignet droit de 35°,1.

Au poignet gauche de 34 degrés.

Les poils sont plus développés sur l'avant-bras droit que sur le gauche.

Organes sensoriels. — Ouïe : acuité auditive affaiblie, mais également des deux côtés.

Vue faible. B... se sert de lunettes.

Pupille *gauche* un peu plus étroite que la droite.

Le réflexe pupillaire à la douleur est aboli.

Les réflexes à la lumière et à l'accommodation sont conservés.

Champ visuel rétréci pour les deux yeux également.

Vaso-moteurs. — Ils sont beaucoup plus accentués au bras droit, à la jambe *droite*, aux régions cervicale et faciale *droites* qu'aux autres parties symétriques du côté opposé.

Sueur. — A l'état normal, la sécrétion sudorale est toujours plus accentuée au membre supérieur *droit* qu'au membre supérieur gauche.

La sudation est conservée à la région de l'aisselle *gauche*, descendue maintenant sur la partie interne du bras ; cependant la sécrétion y est moins forte qu'à droite.

On fait à B... une injection de 1 centigramme de nitrate de pilocarpine à la région de l'abdomen, sur la ligne médiane. Cette injection ne produit aucune modification ni exagération de la salive, ni de la sécrétion sudorale, ni accélération du pouls ni larmoiement.

Il lui est refait quelques jours plus tard une autre injection de 1 centigramme de nitrate de pilocarpine, d'une solution *plus récente*, toujours à la même région, à 9 h. 1/2 du matin. Elle ne produit aucune modification tout d'abord ; ce n'est que cinq heures après qu'elle agit. Voici ce qui se passe :

Importante sécrétion sudorale du corps entier, sécrétion sensiblement plus importante sur tout le côté *gauche* du corps, surtout au bras *gauche*.

Larmoiement des deux yeux, mais beaucoup plus accentué à l'œil *gauche*.

La salivation est exagérée.

Ces phénomènes se continuent toute la soirée pour redoubler d'importance durant la nuit suivante.

Le lendemain matin Br... est complètement revenu à son état normal.

État général. — Il est très satisfaisant.

Voici le résultat de l'examen électro-musculaire dû à Mlle Fenwick :

Abolition de la contractilité faradique des interosseux *gauches*.

Diminution de la contractilité faradique des muscles de l'avant-bras *gauche*.

Les muscles de l'épaule se contractent bien.

Diminution de la contractilité galvanique, sans inversion de la formule, des muscles de l'avant-bras et de la main *gauche*.

Pas de réaction de dégénérescence.

Résistance électrique moindre à *gauche* qu'à droite, surtout des muscles de l'épaule.

OBSERVATION XVIII

Etude radiographique d'une déformation des pieds avec arrêt de développement d'origine cicatricielle, par M. Hallopeau, en collaboration avec M. Tostivint. (Buletin Acad. de Méd., 28 février 1899).

La nommée Vig..., âgée de quarante-six ans, entre le 30 janvier 1899, au n° 11 de la salle Lugol, pour ulcération de la partie interne du pied droit.

En la découvrant, on est aussitôt frappé par la déformation considérable qu'ont subie ses deux pieds ; elle nous apprend que cette déformation est survenue à la suite d'une brûlure dont elle a été atteinte à l'âge de huit mois : on lui a dit que ses pieds avait séjourné dans de la cendre très chaude.

Elle ignore combien de temps les lésions qui en ont résulté ont mis à se cicatriser ; elle sait seulement qu'elle a commencé à marcher à l'âge de dix-huit mois et que, dans ses plus lointains souvenirs, elle a toujours vu ses pieds couverts de cicatrices comme ils le sont aujourd'hui.

Cette femme a eu six enfants : tous, fait intéressant au point de vue de la transmission héréditaire des déformations acquises, ont eu les pieds normalement conformés.

L'ulcération qui l'amène dans notre salle est survenue en septembre dernier ; elle a débuté par un bouton qui s'est exco-rié, puis étendu progressivement ; la perte de substance présente actuellement les dimensions d'une pièce de deux francs et paraît avoir été provoquée par la marche sur un tissu de résistance amoindrie ; les téguments voisins ne sont pas anes-thésiés.

Les pieds sont atrophiés en même temps que déformés. En effet, le pied gauche ne mesure que 13 centimètres de longueur. Son plus grand diamètre transversal n'est que de 8 centimètres, et sa circonférence de 12 centimètres. Sa face plantaire regarde, dans sa moitié antérieure, en haut en dehors.

A son extrémité antérieure, on voit trois saillies formées par les têtes des 2°, 3° et 4° métatarsiens.

On sent au palper le gros orteil en flexion forcée sous le premier métatarsien. Son ongle seul est visible au niveau de la face plantaire de l'articulation tarso-métatarsien. Cet ongle considérablement épaissi, présente, en outre, de nombreuses stries transversales. Le tendon de l'extenseur commun des orteils est rétracté.

Tout le pied est recouvert du tissu cicatriciel qui ne laisse voir que l'extrémité antérieure des trois métatarsiens médians. Ces cicatrices remontent sur la partie externe et postérieure de la jambe jusqu'au niveau du creux poplité.

Le pied droit a 15 centimètres de longueur, 5 de largeur au niveau de sa partie moyenne, 9 à sa partie antérieure. Il a 23 centimètres de circonférence. Le gros orteil a disparu dans le

tissu cicatriciel : les quatre autres sont visibles, mais atrophiés et déviés de leur position normale. Les ongles existent.

Comme à gauche, on sent au palper, sous le premier métatarsien, le gros orteil dont l'ongle fait saillie exactement dans la même partie qu'au pied gauche. Des cicatrices existent sur toute la partie antérieure et latérale du pied. Elles remontent également jusqu'au niveau du creux poplité.

C'est au milieu de ce tissu cicatriciel, sur le bord interne du pied qu'est survenue l'ulcération pour laquelle la malade entre à l'hôpital.

La radiographie nous montre les déformations suivantes :

Au pied gauche, le calcanéum est dévié de telle sorte que sa face articulaire est accolée à la face externe de l'astragale. Sa face inférieure est devenue externe.

Au palper, on sent l'apophyse calcanéenne au-dessous et en arrière de la malléole externe. Il nous présente environ les deux tiers de son volume normal.

Quant à l'astragale, son axe antéro-postérieur s'est légèrement dirigé de dehors en dedans.

C'est sur la face inférieure de cet os et sur le bord interne du cuboïde seulement que la malade s'appuie pour marcher.

Le scaphoïde et le cuboïde ont subi une déviation analogue à celle de l'astragale. Il en est de même des trois cunéiformes. La déviation de ces os entraîne celle de la partie antérieure du pied, qui se trouve ainsi fortement déjetée en dehors.

Il y a donc une rotation en masse du pied autour de l'articulation astragalo-calcanéenne, tandis qu'au niveau de l'articulation tibio-tarsienne il y a très peu de déviation.

Les métatarsiens, *réduits à la moitié de leur volume normal*, ont, surtout le deuxième, la courbure de leur face inférieure

très exagérée. Ils ont suivi le mouvement de torsion du pied de sorte que leur face plantaire est devenue complètement externe.

Leur direction n'est pas rectiligne. Ils s'écartent les uns des autres à leur extrémité antérieure.

Le premier de ces métatarsiens est un peu moins atrophié que les autres.

Quant aux premières phalanges, elles sont toutes en hyperextension et renversées sur le dos du pied, sauf celle du gros orteil, qui est complètement fléchie sous le premier métatarsien. La première phalange du petit orteil est couchée sur le côté externe du métatarsien correspondant. Les dernières phalanges des quatre derniers orteils ont presque complètement disparu.

Notons enfin que la portion de ce pied sur laquelle la malade s'appuie pour marcher est recouverte de squames épaisses sous lesquelles la peau a une coloration rougeâtre.

Le pied droit ne présente pas de si grandes déviations.

Le calcanéum et l'astragale occupent leur position normale et présentent leur volume ordinaire.

Le scaphoïde et le cuboïde ont leur face postérieure inclinée en haut, ce qui contribue à donner à la partie antérieure du pied une direction très oblique en bas et à augmenter la courbure de la voûte plantaire.

La malade marche sur ses articulations métacarpo-phalangiennes.

Les métatarsiens ont leur volume notablement diminué. Les premières phalanges des 2°, 3° et 4° orteils se portent presque verticalement en haut.

Les 2° et 3° phalanges de ces mêmes orteils, considérable-

ment atrophiées, se dirigent horizontalement en avant en formant avec les premières phalanges un angle presque droit.

OBSERVATION XIX

Brûlure à l'âge de six mois chez un sujet de 49 ans. Atrophie musculaire. (Raymond. Soc. de Biologie, 3 mars 1877).

X..., homme, âgé de 49 ans, de profession pénible, de marbrier. C'est un homme grand, vigoureux.

A l'âge de six mois, a eu le bras gauche profondément brûlé; il ne reste plus de la main qu'un moignon informe.

Son membre supérieur est plus petit que le droit; il y a atrophie musculaire.

Sa santé générale est très bonne.

OBSERVATION XX (personnelle).

Arrêt de développement du membre droit, consécutif à un traumatisme de l'épaule avec luxation de la clavicule survenu à l'âge de 3 ans. Atrophie musculaire et osseuse.

Le nommé L. ., âgé de 38 ans, de profession garçon de cuisine entre à l'Hôtel-Dieu (annexe) le 25 septembre 1897, salle Saint-Bernard dans le service de M. le D^r Klippel.

Antécédents héréditaires. — Ne présentent rien de particulier. Père mort à la suite d'une maladie de cœur. Mère morte de bacillose.

A eu cinq frères, dont trois sont encore vivants et bien portants, et deux sont morts de fièvre typhoïde.

Antécédents personnels. — Aucune infection. Ni intoxication, un peu d'éthylisme peut-être (?) En 1889, il contracta la

syphilis ; aujourd'hui nous ne trouvons aucun stigmate. A l'âge de trois ans, le malade a été victime d'un traumatisme considérable. Il tomba sur l'épaule droite, et eut à la suite une luxation de l'extrémité externe de la clavicule ; consécutivement à cette luxation, il survint plus tard des abcès qui s'ouvrirent en avant, dans l'espace percloro-delloïdien ; on voit encore aujourd'hui la trace de quelques cicatrices consécutives à ces abcès.

Cet accident, d'après le dire du malade, l'a obligé de garder le lit pendant un an et demi. Plus tard, il constate l'impossibilité de mouvoir son épaule, quoique les mouvements de l'avant fussent libres ; en même temps il trouva que son membre avait diminué de volume.

L'âge avancé, le malade put tout de même exécuter différents mouvements et se livrer à des travaux manuels pénibles pour gagner sa vie.

Enfin il y a deux ans et demi, le malade contracta chaud et froid ; depuis cette époque il s'est mis à tousser constamment. Constatant un amaigrissement notable, et la perte des forces, il se décida à entrer à l'hôpital le 25 septembre 1897.

Etat actuel. — Degré de tuberculose avancée : ramollissement à gauche. Les autres organes ne présentaient rien d'anormal et d'appréciable à l'examen clinique.

Examen du membre atrophié. — A la simple inspection des deux membres supérieurs, il est très facile de constater l'existence d'une atrophie du côté droit.

Tous les muscles depuis le poignet jusqu'à la racine du membre sont atrophiés ; il est très facile de délimiter le squelette. Cette atrophie musculaire porte aussi sur le grand pectoral ; mais tous les muscles de l'épaule sont considérablement dimi-

nués de volume. Le deltoïde n'existe presque pas, de même que les sus et sous épineux. Les muscles du bras et de l'avant-bras, sont diminués de volume, mais à un moindre degré, la main. participant également à l'atrophie.

Mensurations.

Voici les résultats comparatifs des mensurations : taille, 1 m. 845.

a) *Longueur.* — Longueur du membre supérieur prise depuis le sommet de l'apophyse coracoïde jusqu'à l'extrémité unguéale du médius : côté gauche, 74 cm. 1/2 ; côté droit, 71 cm.

Longueur de la clavicule en suivant ses contours : à gauche 18 cm ; à droite, 16 cm. 1/2.

Longueur du bord spinal de l'omoplate (de l'angle inférieur à l'angle supéro-interne) : gauche, 15 cm. ; droite, 13 cm. 1/2.

b) *Circonférences.*

Circonférence du bras, à l'union du tiers moyen et du tiers supérieur : gauche, 25 cm. ; droite, 18 cm. 1/2.

Circonférence du bras à l'union du tiers moyen et du tiers inférieur : gauche, 23 cent ; droit, 18 cent.

Mensurations des différents segments du membre supérieur.

1) Distance de l'épitrachée à l'apophyse styloïde du cubitus : gauche, 27 cent. ; droit, 25 cent.

2) Distance de l'olécrâne à l'apophyse styloïde du radius : gauche, 27 cent. 1/2 ; droit, 24 cent.

3) Circonférence du poignet : gauche, 18 cent. ; droit, 14 cent.

4) Circonférence du coude : gauche, 23 cent. 1/2 ; droit, 19 cent. 1/2.

5) Circonférence de l'avant-bras à l'union du $\frac{1}{3}$ moyen et du tiers supérieur : gauche, 21 cent. ; droit, 17 cent.

6) Circonférence de la main au niveau des articulations métacarpo-phalangiennes : gauche, 21 cent.; droit, 18 cent.

7) Circonférence de la main au niveau des articulations phalango-phalangienne : gauche, 18 cent. $\frac{1}{2}$; droit, 17 cent. $\frac{1}{2}$.

8) Longueur du médus (de l'extrémité phalangienne à l'extrémité inguinale :) gauche, 11 cent. $\frac{1}{2}$; droit, 10 cent. $\frac{1}{2}$.

9) Longueur de l'index : gauche, 10 cent. ; droit, 9 cent. $\frac{1}{2}$.

10) Longueur du pouce : gauche, 7 cent ; droit, 6 cent. $\frac{1}{2}$.

Tous les mouvements sont possibles. L'articulation de l'épaule exécute assez bien tous les mouvements d'élévation, d'adduction, etc, etc. Le malade s'est toujours servi convenablement de son membre, quoique son métier exigeât des travaux manuels très pénibles.

La malade n'a jamais souffert depuis son accident.

L'*exploration électrique*, très soigneusement prise sur tous les muscles accessibles, ne montre aucune altération, même des muscles complètement atrophiés, comme le deltoïde par exemple. Pas de réaction, de dégénérescence. La sensibilité de la peau à la pression examinée dans toute la longueur du membre et surtout au niveau de la racine du membre, ne présente aucune modification.

La *sensibilité* sous toutes ses formes est conservée. Les muscles du bras et de l'avant-bras opposent à peu près la même résistance, que le côté sain, quand on essaye de fléchir ou d'étendre les différents segments les uns sur les autres.

Le tissu cellulaire sous-cutané n'est pas hypertrophié.

Par le dynamomètre on constate de la diminution de la force du côté droit.

Les réflexes sont conservés et égaux des deux côtés. Pas de troubles trophiques ; l'examen des organes sensoriels ne montre aucune altération.

En somme, il s'agit d'un sujet de 38 ans, qui présente un arrêt de développement du membre supérieur droit, avec amyotrophie généralisée, et conservation de la fonction musculaire, consécutive à un traumatisme de l'épaule survenu à l'âge de 3 ans.

CONCLUSIONS

I

1° L'atrophie numérique (arrêt de développement local consécutif aux lésions datant de l'enfance) telle qu'elle fut décrite par Klippel en 1893 et 1897, se caractérise par la *seule diminution de nombre des éléments anatomiques des différents tissus en arrêt de développement.*

2° Du côté malade, les muscles, les troncs nerveux, les os etc., sont plus petits, mais les éléments anatomiques qui les composent: fibres contractiles, tubes nerveux, cellules nerveuses et osseuses etc. etc., *sont de même volume et de même structure* que du côté sain.

3° La lésion est donc non seulement numérique, elle *est exclusivement numérique.*

4° A ce point de vue, la maladie se distingue de *l'atrophie simple*, dans laquelle, à côté de la diminution de nombre, on rencontre celle du volume des éléments anatomiques et de *l'atrophie dégénérative* dans laquelle les éléments constitutifs ont perdu leur structure; enfin elle s'en écarte encore par les *altérations conjonctivo-vasculaires* qui accompagnent ces deux groupes et qui manquent dans l'atrophie numérique.

4° De plus, par son étiologie, très particulière, par ses symptômes, par son évolution, par sa pathogénie, elle

offre des caractères opposables à toutes les autres *affections neuro-musculaires*, eussent-elles pour conséquences un arrêt de développement.

II

Nous avons pour notre part poursuivi l'étude de l'atrophie numérique d'après neuf observations personnelles, dont une suivie d'examen histologique.

1^e Au point de vue étiologique plusieurs de nos cas démontrent l'importance *des brûlures* datant de l'enfance : *alors même, qu'elles sont circonscrites, elles peuvent entraîner une diminution de volume et de longueur, de tout le membre correspondant.*

2^e L'une de nos observations a été suivie d'examen microscopique des muscles, des nerfs, de la moelle, des vaisseaux, dont *les lésions étaient caractéristiques.*

3^e Par rapport aux symptômes, nos malades nous ont démontré qu'il en était de la face comme des membres : une brûlure occupant le cou et le maxillaire inférieur, a entraîné un arrêt de développement à distance, portant en particulier sur *les paupières, sur le globe oculaire, sur les dents, sur les massifs osseux et sur le système pileux.*

4^e En comparant nos observations avec d'autres cas d'atrophies de diverses natures, nous avons cherché à mettre en parallèle les lésions de l'atrophie numérique avec celles des maladies qui s'en rapprochent le plus, par les symptômes et anatomie-pathologique, en particu-

lier, *les arrêts de développement consécutifs à la paralysie infantile et aux amputations pratiquées, dans l'enfance.*

5° Tous ces faits concordent pour établir la distinction radicale que nous avons essayé de démontrer.

Vu : le Président
LANDOUZY.

Vu : le Doyen
BROUARDEL

Vu : et permis d'imprimer,
Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris
GRÉARD

